





CHARCOT — BOUCHARD — BRISSAUD

BABINSKI — BALLET — P. BLOCQ — BOIX — BRAULT — CHANTEMESSE — CHARRIN — CHAUFFARD
COURTOIS-SUFFIT — O. CROUZON — DUTIL — GILBERT — GUIGNARD — GEORGES GUILLAIN
GEORGES GUINON — L. GUINON — HALLION — LAMY — LE GENDRE — A. LÉRI
P. LONDE — MARFAN — MARIE — MATHIEU — NETTER — ŒTTINGER
ANDRÉ PETIT — RICHARDIÈRE — ROGER — RUAULT — SOUQUES
THIBIERGE — THOINOT — TOLLEMER — FERNAND WIDAL

TRAITÉ

DE

MÉDECINE

DEUXIÈME ÉDITION

Publiée sous la direction

DE MM.

BOUCHARD
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Membre de l'Institut

BRISSAUD
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Saint-Antoine

TOME IX

PAR MM.

BRISSAUD, O. CROUZON, GEORGES GUILLAIN
G. GUINON, LAMY, A. LÉRI, P. LONDE, P. MARIE, A. SOUQUES, TOLLEMER

AVEC FIGURES DANS LE TEXTE

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1904

La deuxième édition du TRAITÉ DE MÉDECINE est publiée en dix volumes.

Chaque volume est vendu séparément.

Jusqu'à ce jour, le prix de l'ouvrage reste fixé à 150 francs pour les souscripteurs.

JUIN 1904.

Matières contenues dans les 10 volumes de l'ouvrage :

TOME Ier

1 volume grand in-8° de 845 pages, avec figures dans le texte, **16** fr.

Les Bactéries, par L. Guignard, membre de l'Institut et de l'Académie de médecine, professeur à l'École de Pharmacie de Paris.

Pathologie générale infectieuse, par A. Charrin, professeur remplaçant au Collège de France, directeur du Laboratoire de médecine expérimentale (Hautes-Études), ancien vice-président de la Société de Biologie, médecin des hôpitaux.

Troubles et maladies de la nutrition, par Paul Le Gendre, médecin de l'hôpital Tenon.

Maladies infectieuses communes à l'homme et aux animaux, par G.-H. Roger, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital de la Porte d'Aubervilliers.

TOME II

1 volume grand in-8° de 896 pages, avec figures dans le texte. **16** fr.

Fièvre typhoïde, par A. Chantemesse, professeur de pathologie expérimentale à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Maladies infectieuses, par Fernand Widal, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Typhus exanthématique, par L.-H. Thoinot, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Fièvres éruptives, par Louis Guinon, médecin des hôpitaux de Paris.

Erysipèle, par Émile Boix, chef de laboratoire à la Faculté de médecine de Paris.

Diphtérie, par A. Ruault, médecin honoraire de la Clinique laryngologique de l'Institution nationale des Sourds-Muets.

Rhumatisme articulaire aigu, par W. Œttinger, médecin des hôpitaux de Paris.

Scorbut, par Louis Tollemer, ancien interne des hôpitaux, chef de laboratoire à l'hôpital Trousseau.

TOME III

1 volume grand in-8° de 702 pages, avec figures dans le texte. **16** fr.

Maladies cutanées, par G. Thibierge, médecin de l'hôpital de la Pitié.

Maladies vénériennes, par G. Thibierge, médecin de l'hôpital de la Pitié.

Maladies du sang, par A. Gilbert, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Intoxications, par H. Richardière, médecin des hôpitaux de Paris.

TOME IV

1 volume grand in-8° de 680 pages, avec figures dans le texte. **16** fr.

Maladies de la bouche et du pharynx, par A. Ruault, médecin honoraire de la Clinique laryngologique de l'Institution nationale des Sourds-Muets.

Maladies de l'estomac, par A. Mathieu, médecin de l'hôpital Andral.

Maladies du pancréas, par A. Mathieu, médecin de l'hôpital Andral.

Maladies de l'intestin, par Courtois-Suffit, médecin des hôpitaux de Paris.

Maladies du péritoine, par Courtois-Suffit, médecin des hôpitaux de Paris.

TOME V

1 volume grand in-8° de 944 pages, avec figures dans le texte. **18** fr.

Maladies du foie et des voies biliaires, par A. Chauffard, professeur agrégé, médecin des hôpitaux.

Maladies du rein et des capsules surrénales, par A. Brault, médecin de l'hôpital Lariboisière.

Pathologie des organes hématopoiétiques et des glandes vasculaires sanguines, moelle osseuse, rate, ganglions, thyroïde, thymus, par G.-H. Roger, professeur agrégé, médecin des hôpitaux.

TOME VI

1 volume grand in-8° de 612 pages, avec figures dans le texte. **14** fr.

Maladies du nez et du larynx, par A. Ruault, médecin honoraire de la Clinique laryngologique de l'Institution nationale des Sourds-Muets.

Asthme, par E. Brissaud, professeur à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.

Coqueluche, par P. Le Gendre, médecin des hôpitaux.

Maladies des bronches, par A.-B. Marfan, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Troubles de la circulation pulmonaire, par A.-B. Marfan, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Maladies aiguës du poumon, par Netter, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

TOME VII

1 volume grand in-8° de 550 pages, avec figures dans le texte. **14** fr.

Maladies chroniques du poumon, par A.-B. Marfan, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Phtisie pulmonaire, par A.-B. Marfan, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Maladies de la plèvre, par Netter, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Maladies du médiastin, par A.-B. Marfan, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

TOME VIII

1 volume grand in-8° de 588 pages, avec figures dans le texte. **14** fr.

Maladies du cœur, par M. André Petit, médecin des hôpitaux.

Maladies des vaisseaux sanguins, par W. Œttinger, médecin des hôpitaux.

TOME IX

1 volume grand in-8° de 1092 pages, avec figures dans le texte. **18** fr.

Maladies de l'hémisphère cérébral, par E. Brissaud, professeur de Pathologie interne à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine, et A. Souques, médecin des hôpitaux.

Maladies du cervelet, par Louis Tollemer, chef de laboratoire à l'hôpital Bretonneau.

Maladies des pédoncules cérébraux, des tubercules quadrijumeaux, de la protubérance annulaire et du bulbe rachidien, par Georges Guillain, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.

Dégénérations secondaires, par P. Marie, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, et Georges Guillain, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.

Maladies intrinsèques de la moelle épinière, par P. Marie, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, André Léri, O. Crouzon et Georges Guinon.

Maladies extrinsèques de la moelle épinière, par Georges Guinon.

Maladies des méninges, par Georges Guinon.

Syphilis des centres nerveux, par H. Lamy, médecin des hôpitaux.

TOME X

1 volume grand in-8°, avec figures dans le texte (*Sous presse*).

Les névrites, par J. Babinski, médecin des hôpitaux.

Maladies des muscles et des nerfs en particulier, par Hallion.

Myopathie primitive progressive, par E. Boix, ancien chef de laboratoire à la Faculté de médecine de Paris.

Dystrophies d'origine nerveuse, paralysie générale progressive, par Gilbert Ballet, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, et Roques de Fursac.

Les Psychoses, par Gilbert Ballet, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux.

Chorées.

Paralysie agitante, par H. Lamy, médecin des hôpitaux.

Maladie de Thomsen, par Hallion.

Neurasthénie, Épilepsie, Hystérie, par Dutil.

TRAITÉ

DE

MÉDECINE

TOME IX

Ce tome IX comprend :

Maladies de l'hémisphère cérébral, par E. Brissaud, professeur de pathologie interne à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, et A. Souques, médecin des hôpitaux.

Maladies du cervelet, par L. Tollemer, chef du laboratoire à l'hôpital Bretonneau.

Maladies des pédoncules cérébraux, des tubercules quadrijumeaux, de la protubérance annulaire et du bulbe rachidien, par Georges Guillain, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.

Dégénérations secondaires, par P. Marie, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, et Georges Guillain, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.

Maladies intrinsèques de la moelle épinière, par P. Marie, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux, André Léri, O. Crouzon et G. Guinon.

Maladies extrinsèques de la moelle épinière, par G. Guinon.

Maladies des méninges, par G. Guinon.

Syphilis des centres nerveux, par H. Lamy, médecin des hôpitaux.

49766. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.

CHARCOT — BOUCHARD — BRISSAUD

BABINSKI — BALLET — P. BLOCQ — BOIX — BRAULT — CHANTEMESSE — CHARRIN — CHAUFFARD
COURTOIS-SUFFIT — O. CROUZON — DUTIL — GILBERT — GUIGNARD — GEORGES GUILLAIN
GEORGES GUINON — L. GUINON — HALLION — LAMY — LE GENDRE — A. LÉRI
P. LONDE — MARFAN — MARIE — MATHIEU — NETTER — ŒTTINGER
ANDRÉ PETIT — RICHARDIÈRE — ROGER — RUAULT — SOUQUES
THIBIERGE — THOINOT — TOLLEMER — FERNAND WIDAL

TRAITÉ
DE
MÉDECINE

DEUXIÈME ÉDITION

Publiée sous la direction

DE MM.

BOUCHARD
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Membre de l'Institut

BRISSAUD
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Saint-Antoine

TOME IX

PAR MM.

BRISSAUD, O. CROUZON, GEORGES GUILLAIN
G. GUINON, LAMY, A. LÉRI, P. LONDE, P. MARIE, A. SOUQUES, TOLLEMER

AVEC FIGURES DANS LE TEXTE

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1904


WELLCOME
HISTORICAL
MEDICAL
LIBRARY

TRAITÉ
DE MÉDECINE
TOME IX

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

Par MM. E. BRISSAUD et A. SOUQUES

PREMIÈRE PARTIE

MALADIES DE L'HÉMISPHÈRE CÉRÉBRAL

CHAPITRE PREMIER

LOCALISATIONS CÉRÉBRALES

Avant de procéder à la description méthodique des maladies du cerveau, il est indispensable de jeter un coup d'œil d'ensemble sur les acquisitions anatomiques et physiologiques fondamentales que la science a réalisées depuis trente ans et sur lesquelles repose désormais toute la pathologie cérébrale. Quelque idée qu'on se fasse du fonctionnement intime du cerveau, des phénomènes de sensibilité *consciente* et de mouvement *volontaire* dont il est l'organe, personne n'hésite plus à reconnaître qu'il est un centre complexe, une agglomération d'appareils relativement indépendants et spécialement adaptés à autant de modes d'activité distincts. L'appréciation exacte des troubles qui résultent des lésions qui l'affectent ne peut donc avoir d'autre base que la connaissance des *localisations* cérébrales.

La pathologie des organes nerveux — centres ou conducteurs — serait, au demeurant, la science la plus simple de toutes, si les localisations cérébro-spinales étaient parfaitement connues. L'activité nerveuse, en effet, ne se manifeste que de deux façons : par la *sensibilité* et par la *motilité*. Ces deux modes d'activité, si l'on veut pousser les choses à l'extrême, se confondent en un

seul qui est la *neurilité*, attendu qu'il est à peu près impossible d'imaginer un mouvement sans une incitation provocatrice de la sensibilité, de même qu'on ne peut concevoir une sensation sans une réaction motrice. En apparence, une sensation n'entraîne pas toujours un acte moteur; mais si l'acte moteur fait défaut, il est représenté par un équivalent thermique ou électrique — ou même lumineux chez certains animaux. La force extérieure qui a produit la sensation ou l'excitation simple n'est donc jamais perdue; elle correspond à une valeur déterminée de l'énergie qui s'emmagasine et doit se retrouver tôt ou tard sous une forme quelconque.

Pour simplifier dans la pratique le problème si complexe que soulève l'étude de la neurilité, on envisage séparément les fonctions de la sensibilité, d'une part, et de la motilité ou de ses équivalents, d'autre part. Or la sensibilité et la motilité ne présentent d'autres manifestations pathologiques que des variations en plus ou en moins. Si bien que, les localisations organiques de la sensibilité et de la motilité étant connues, toute la pathologie nerveuse se réduit à l'étude de l'augmentation ou de la diminution de la sensibilité et de la motilité pour chacune des localisations organiques de l'une et de l'autre.

Il n'y a plus à parler de la *doctrine* des localisations cérébrales. Une doctrine est discutable. Les localisations cérébrales ne sont pas plus discutables que telles autres de ces grandes vérités dont les siècles se sont successivement enrichis et s'honorent. Elles ne sont pas plus discutables que les localisations spinales; ce sont les mêmes localisations fonctionnelles; le mécanisme est partout le même, de l'extrémité inférieure à l'extrémité supérieure du névraxe. La complexité du segment céphalique ne trouble en rien l'harmonie préexistante de l'ensemble. Aucune loi d'exception ne préside à l'organisation de la masse hémisphérique, à ses origines embryonnaires, à sa destinée physiologique. Bref, les localisations cérébrales sont la base scientifique inébranlable et chaque jour grandissante, sur laquelle peu à peu l'édifice s'élargit et s'élève. Elles servent de première assise à une psychologie nouvelle, sans abstraction et sans rêves. Ainsi, par beaucoup de points, la pathologie proprement dite, celle du corps, se confond avec celle de l'esprit; un jour viendra où on ne les distinguera plus, car elles n'en feront plus qu'une. Qu'importe si l'avenir est encore lointain, et l'obscurité profonde? On se dégage des ténèbres, car on sait où est la lumière et l'on avance.

C'est la clinique et c'est l'anatomie pathologique qui, toutes seules et sans aucun secours, ont accompli cette révolution. La physiologie expérimentale est venue ensuite, et, avec elle, la confirmation a été éclatante. De grands noms marquent les étapes de cette brillante conquête : parmi les pathologistes, Broca, Charcot; parmi les physiologistes, Hitzig, Ferrier, Fr. Franck, Munk. Il n'est pas jusqu'aux adversaires de la psychologie nouvelle, comme Goltz, dont l'ardente opposition n'ait été féconde.

La question étant posée dans des termes nouveaux, l'étude de la pathologie cérébrale comporte une méthode et un ordre différents de ceux qui avaient été adoptés jusqu'à ce jour. Si le nombre et les variétés des maladies de l'encéphale n'ont pas changé, leurs manifestations restent subordonnées aux troubles, isolés ou combinés, de chacun des *centres fonctionnels* dont le cerveau se compose. La nature de la lésion est presque indifférente; la localisation est presque tout (Charcot). Il n'est donc plus possible d'envisager les affections de l'encéphale autrement que comme des excitations ou des inhibitions de certains

centres. Dans tel cas on ne constate que de l'excitation; dans tel autre seulement de l'inhibition; ou bien, sous l'influence d'une même cause exerçant, comme font en général les tumeurs, à la fois une action excitante et une action paralysante, on assiste à une scène symptomatique plus ou moins compliquée, dont l'origine et le développement ultérieurs ne sont compréhensibles qu'avec le secours de la topographie anatomo-physiologique.

Que faut-il donc entendre par localisation cérébrale?

Il n'entre pas dans le programme d'un traité de médecine de présenter sous toutes ses faces un sujet aussi vaste. Mais on ne saurait trop répéter et proclamer ce qui découle de ce que nous venons de dire : « La nature des lésions est d'importance secondaire, leur localisation est tout. » Cet axiome, formulé par Charcot, a rendu à la pathologie cérébrale des services incalculables. Il s'ensuit que l'étude des localisations s'étend bien au delà des limites de la pathologie spéciale, en tenant lieu du canevas indispensable sur lequel les combinaisons innombrables de la clinique vont se dessiner. Dans l'état actuel de la science où l'inconnu occupe encore une si grande place, la notion du siège des fonctions encéphaliques commande tout le reste. Il n'est pas interdit ici de procéder à la façon des mathématiciens qui, pour simplifier la recherche, supposent d'abord le problème résolu. Certaine hypothèse est non seulement permise, mais encore nécessaire, indispensable; elle n'est pas démontrable, mais elle explique tout; il faut *a priori* l'admettre. On lui réserve le nom de *postulatum.* Qu'il nous soit donc permis d'aborder ainsi la question; la connaissance exacte des faits eux-mêmes ne sera pas pour cela compromise, et l'exposition n'en sera que plus facile à suivre.

Centres réflexes et formation des images. — Il faut envisager les choses à leur premier commencement.

La substance animale vivante est sensible et contractile. Les excitations extérieures (contact, chaleur, froid, lumière, etc.) provoquent une rétraction *active* de sa masse. Cette rétraction ou contraction, chez les êtres tout à fait inférieurs, est limitée à la partie excitée, pour des excitations faibles; elle se généralise pour des excitations fortes. Chez les êtres plus élevés, l'excitation (A, fig. 1) est transmise à une partie de la surface qui est le *centre* nerveux (CN) et s'y *réfléchit* pour susciter la contraction, dans la région même qui a été excitée. Ainsi le centre nerveux est la surface de *réflexion* (B) des excitations périphériques; la réflexion motrice de l'excitation accuse la sensation. La contraction la plus simple n'est donc qu'une *sensation réfléchie.* C'est ce qu'on appelle communément un *acte réflexe.*

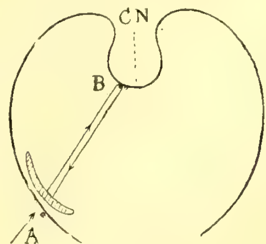


Fig. 1.

La nature intime du phénomène qui consiste dans cette double transmission, de sens alternatif, nous est absolument inconnue. Mais tout fait croire qu'elle est réductible à une vibration sous forme d'onde, comparable aux vibrations lumineuses ou électriques. Les organes conducteurs des ondes sont les nerfs. Les nerfs centripètes ou sensitifs sont ceux qui transmettent l'onde depuis la périphérie jusqu'au centre nerveux ou centre de réflexion. Les nerfs centrifuges ou moteurs sont ceux qui transmettent l'onde depuis le centre nerveux jusqu'à la périphérie. Pour chacune des mêmes parties *sensibles et contractiles* de l'individu, les nerfs sensibles et les nerfs

moteurs suivent le même trajet, côte à côte, dans la même gaine isolante.

Le centre de réflexion chez les êtres supérieurs est le névraxe.

La complexité de structure de celui-ci, de plus en plus grande à mesure que l'être se perfectionne, résulte de ce fait que la contraction n'est pas une *réflexion immédiate* de l'excitation : certaines excitations, au lieu de se réfléchir sous la forme d'une contraction, s'emmagasinent. Une onde de sensibilité, en tant que vibration, est une force vive ; si elle ne donne pas lieu à une réflexion contractile immédiate, elle ne peut pas être perdue pour cela. Une force vive ne se perd pas. La vibration lumineuse, dans des conditions spéciales que chacun connaît bien, nous fournit un exemple du même genre. Les deux phénomènes sont absolument identiques, et l'explication de l'un nous fournit la clef de l'autre.

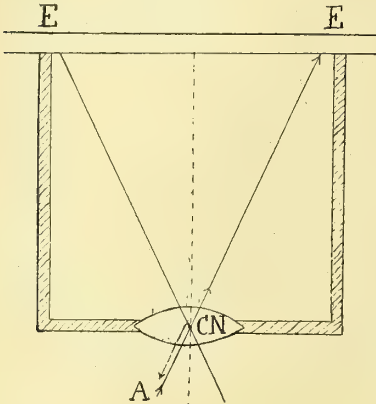


Fig. 2.

L'appareil nerveux est une reproduction, trait pour trait, d'un appareil photographique. Une onde sensible ou lumineuse, rayon sensible ou rayon lumineux (A, fig. 2), arrive à la lentille d'un objectif de chambre noire. Cette onde est réfléchie en partie, mais non en totalité. La lentille équivaut au centre nerveux de réflexion simple (CN). Mais la vibration se propage au delà de la lentille, elle va influencer, au fond de la chambre noire, la plaque de verre imprégnée de sel d'argent (EE). Là, ce rayon lumineux (ou onde sensible), expression de l'excitation venue du dehors, n'est pas réfléchi ; il est absorbé et produit une transformation moléculaire du sel d'argent ou de la substance nerveuse sur laquelle son action *semble* s'épuiser.

Au premier abord, rien ne fait supposer que le sel d'argent soit décomposé ou que la substance nerveuse ait subi une modification moléculaire. Pour s'en rendre compte, il faut recourir à un corps *révélateur*, c'est-à-dire à un nouveau décomposant du sel d'argent ou à un nouvel excitant de la substance nerveuse. Il est donc vrai que, bien au delà de la surface de réflexion du centre nerveux, une autre surface a emmagasiné la vibration lumineuse ou sensible ; et que l'onde, au lieu de se réfléchir, a formé une *image*, c'est-à-dire un souvenir durable de l'excitation venue du dehors.

L'identité du mécanisme et de son fonctionnement est si parfaite que la langue vulgaire l'a consacrée : on dit de la sensibilité qu'elle *se réfléchit* et de la plaque d'argent qu'elle est *sensible*.

Tandis que la moelle épinière, dans son ensemble, représente la surface de *réflexion* des vibrations sensibles et par conséquent constitue le *centre réflexe*, l'extrémité céphalique du névraxe, c'est-à-dire le cerveau, situé plus loin que ce centre, représente la surface de fixation des mêmes vibrations ; l'encéphale est donc le centre de la formation des *images* ou des souvenirs. Nous verrons bientôt comment le réveil de ces souvenirs, identique à la *révélation* photographique, s'effectue par l'entremise d'excitations nouvelles.

Mais on peut serrer de plus près encore l'analogie des deux appareils en ce qui touche leur dispositif matériel.

En raison de la convexité de la lentille de l'objectif, une partie des ondes

lumineuses se réfléchit en sens inverse de leur sens initial. Elles reviennent à leur point de départ. Pour les actes réflexes, l'onde sensible ou centripète se réfléchit également dans la direction de son point de départ : l'onde motrice revient au point de départ. Un chatouillement de la plante du pied provoque un retrait du pied. Les régions mises en mouvement sont exactement celles qui ont été excitées.

Pour les ondes lumineuses qui vont s'inscrire sur la glace photographique au fond de la chambre noire, le point d'arrivée est du côté opposé à celui du point de départ : l'image est renversée. Il en est encore de même pour les ondes sensibles qui franchissent l'obstacle du centre réflexe : elles vont s'inscrire sous forme de sensations latentes, ou *images* mnémoniques, ou *souvenirs* du côté opposé à celui de l'excitation périphérique. Les images mnémoniques sont renversées. La surface sensible du névraxe est divisée en deux moitiés, l'une droite, l'autre gauche, correspondant chacune à la moitié opposée de la surface d'excitation. Ces deux moitiés de l'extrémité supérieure du névraxe qui représentent les organes essentiels de l'appareil sont les hémisphères cérébraux. Le sens des ondes centripètes et centrifuges est subordonné à une disposition préexistante du trajet des conducteurs nerveux; ceux-ci s'entre-croisent sur la ligne médiane, et, comme au centre de l'objectif, en formant ce qu'on appelle la *décussation* des pyramides. On distingue, à ce niveau, une pyramide sensitive, chargée de conduire les ondes centripètes, et une pyramide motrice chargée de conduire les ondes centrifuges.



Fig. 3.

L'entre-croisement des conducteurs occupe une région très limitée de la moelle allongée, au voisinage du sillon bulbo-protubérantiel. Les lésions profondes de cette région, lorsqu'elles interrompent le trajet des conducteurs, suppriment le mouvement de propagation de l'onde dans les deux sens. Ce sont les lésions nerveuses les plus graves de toutes; la lentille de l'appareil photographique est brisée.

La formation des souvenirs sur le fond de l'appareil répond, avec une exactitude très remarquable dans son ensemble, à la place du point excité sur la moitié opposée de la surface du corps (fig. 3). L'écorce cérébrale joue le rôle de la plaque photographique, où se fixe l'image renversée du monde extérieur; c'est le monde extérieur qui est l'excitateur par excellence; c'est de lui que viennent les ondes centripètes. Sur cette écorce viennent s'inscrire les ondes centripètes, suivant une topographie invariable : les ondes centripètes de la moitié droite, par exemple, forment leurs images sur l'hémisphère gauche. Celles qui viennent du membre inférieur aboutissent à la région supérieure et médiane de cet hémisphère (MI, fig. 3) : celles du membre supérieur aboutissent à la région moyenne et latérale (MS); celles de la tête aboutissent à la région latérale et inférieure (F).

D'autre part, pour les ondes centripètes dirigées d'avant en arrière, comme les ondes visuelles, les *images-souvenirs* se forment à la partie postérieure de l'hémisphère opposé, et l'on pourrait poursuivre ainsi la comparaison qui assimile la fixation des souvenirs à un acte matériel *iconographique*, si la complexité de structure de l'encéphale ne faisait bientôt obstacle à une pareille schématisation.

On doit tirer de ce qui précède la conclusion suivante ; toutes les ondes centripètes qui vont au delà de la surface spinale de réflexion et aboutissent à l'écorce cérébrale se transforment en autant d'images durables, représentant la nature, l'intensité et le lieu de l'excitation périphérique. Pour l'inscription de chacune de ces ondes, il y a une portion déterminée de l'écorce en relation constante et invariable avec leur point de départ extérieur. Par conséquent, toutes les parties sensibles ont leur équivalent représentatif, leur portion de cliché sur l'écorce ; et toutes les images qui vont s'y former se fondent insensiblement les unes avec les autres pour devenir l'image totale de la surface sensible, comme tous les points de l'image photographique se fondent pour former l'image totale de l'espace photographié.

Dire que l'écorce grise du cerveau est une plaque sensible de photographie ou une planche de gravure sur laquelle se creusent matériellement les images du monde extérieur n'est plus une de ces formules métaphoriques qu'on emploie pour expliquer empiriquement ce qu'on ne saurait scientifiquement démontrer. Les preuves, chaque jour plus nombreuses et plus formelles, ne font que justifier des locutions d'un usage universel et de toute antiquité : *Gravez* dans vos esprits les paroles que je vous dis[1] : être tout « *empreint* d'un souvenir ». — « Le cerveau frappé, agité, *imprimé*, pour ainsi parler, par les objets[2]. » — « Quelle facilité est la nôtre pour perdre tout d'un coup le sentiment, la mémoire des choses dont nous nous sommes vus le plus fortement *imprimés*[3] ! » etc., etc. N'est-ce donc pas la physique qui emprunte le langage de la physiologie, en disant que les vibrations lumineuses *impressionnent* la plaque *sensible* ?

Les nerfs, à la périphérie ou dans la continuité du névraxe, n'ont, par conséquent, pas d'autre rôle que de conduire les ondes venues de l'extérieur, lumineuses, thermiques, électriques, sonores; ils sont le milieu vibratoire parfait où ces ondes se propagent, depuis la surface épidermique où elles ont été reçues jusqu'à l'écorce cérébrale ectodermique où elles sont enregistrées. Le prétendu influx nerveux n'est donc autre chose qu'une vibration lumineuse, ou une vibration thermique, ou une vibration électrique, ou une vibration sonore transformées. Le nerf acoustique transmet la vibration sonore depuis la caisse tympanique, identique à une membrane métallique de téléphone, jusqu'à l'écorce grise, où les ondes s'enregistrent et se gravent comme sur le rouleau d'un phonographe. La seule qualité de l'instrument fait que la gravure est plus nette ; l'amplitude et le nombre des vibrations font qu'elle est plus profonde.

Ainsi *image* et *souvenir* sont synonymes. La complexité du souvenir ne résulte que de la complexité des images; et toujours nous voyons que tout se borne à ceci : une vibration extérieure arrivant à l'ectoderme sensible, transformée par une portion de celui-ci (œil, oreille, etc.), transmise par un milieu vibratoire

(1) Deutéronome, XI, 18.
(2) Bossuet. *Connaissance de Dieu et de soi-même*, III, 11.
(3) La Bruyère. *Discours de réception à l'Académie.*

(nerf) et enregistrée sur une surface (écorce cérébrale) *impressionnable*, c'est-à-dire capable de garder l'*empreinte.*

L'empreinte n'est pas indéfiniment persistante. Elle tend à s'effacer avec l'âge; elle subit des altérations plus ou moins graves selon les modifications morbides de la surface impressionnée. Mais, quelle que soit sa durée, elle garde en soi une variété d'énergie emmagasinée, toujours prête à se manifester en force vive à la sollicitation de certains agents.

Les agents à la sollicitation desquels les images se réveillent ou se révèlent sont encore des excitations venues du monde extérieur. Si rien du dehors n'arrive à la surface corticale par la voie des conducteurs centripètes, les images restent inutilisées, comme des clichés dans leur boîte. Ces images, comme ces clichés, sont prêtes à resservir, selon les occasions, mais elles n'ont pas d'activité spontanée. En d'autres termes, la genèse spontanée des idées n'existe pas.

D'ailleurs ce n'est pas toujours d'une excitation extérieure parvenue exactement à telle ou telle image que résulte la mise en jeu de la force vive emmagasinée dans cette image. C'est quelquefois de l'excitation produite par une autre image, qui, celle-là, a subi l'influence directe d'un objet du dehors; c'est quelquefois de l'excitation successive de plusieurs images, liées entre elles par des voies nerveuses propices à la conduction des vibrations incidentes et des vibrations réfléchies. Le réveil d'une image peut donc être la conséquence d'une excitation centripète, dont le point d'arrivée dans l'écorce est très éloigné du centre de formation réel de cette image. Par l'*association* des images s'éveillent ou se ravivent en nous des souvenirs, dont nous ne saisissons pas immédiatement la cause extérieure actuelle.

Ainsi, avoir l'*idée* d'une chose, c'est toujours *se souvenir* de cette chose, si abstraite qu'elle paraisse. Le souvenir, pour que l'idée soit précise et complète, doit consister dans le réveil de *toutes les images* que la chose a gravées sur l'écorce : l'exemple suivant est classique. Une cloche a une forme et une couleur auxquelles correspondent des images corticales *visuelles* de forme et de couleur; elle a une sonorité, une tonalité, un timbre, auxquels correspondent des images corticales *auditives* de sonorité, de tonalité et de timbre; elle a une dureté à laquelle correspond une image corticale *tactile*; elle a enfin une température et un poids auxquels correspondent des images corticales *thermiques et musculo-sensorielles.* Nous pouvons créer en nous chacune de ces images isolément, en voyant la cloche, en l'écoutant, en la touchant, en la mesurant. Mais chez l'homme sain, qui n'est ni aveugle ni sourd, et qui possède intactes ses sensibilités tactiles, thermiques et musculaires, toutes les images se forment à la fois ou presque à la fois. Les vibrations sonores, lumineuses, tactiles, etc., qui sont transmises au cerveau conformément au son, à la forme, à la dureté de la cloche, produisent une résultante, qui est l'*idée* ou le souvenir de la cloche. Le son de la cloche — même pour qui ne la voit pas — éveille le souvenir de sa forme, de ses dimensions, de sa couleur, etc., bref l'*idée* de cloche.

L'*idée* comporte-t-elle un *centre d'idéation*?

La résultante des vibrations lumineuse, thermique, sonore, etc., se grave elle-même sur l'écorce; la localisation de cette image totale constitue un nouveau centre : le centre d'idéation. Celui-ci n'a sa place ni dans la sphère visuelle, ni dans la sphère auditive, ni dans aucune autre, mais en quelque sorte au centre de gravité de toutes les images précédentes.

Il n'occupera pas toujours le même siège : suivant l'intensité de l'action

vibratoire des ondes périphériques sur tel ou tel centre de formation des images. l'idéation aura pour lieu anatomique prépondérant une région de l'écorce plus voisine tantôt de la sphère visuelle, tantôt de la sphère auditive, tantôt de la sphère tactile, etc.

Chez l'aveugle, qui entend la cloche et ne la voit pas, le centre d'idéation aura évidemment une autre place que chez le sourd qui voit la cloche et ne l'entend pas. Le réveil de l'image corticale ou du souvenir de la cloche sera provoqué chez l'aveugle par une stimulation de la sphère auditive, et chez le sourd par une stimulation de la sphère visuelle. Chez un homme qui n'est ni sourd ni aveugle, mais dont les images visuelles sont plus profondes que les images auditives, la localisation de l'idée de cloche sera plus voisine de la sphère visuelle que de la sphère auditive, et réciproquement.

Par ce qui précède, on voit qu'il est difficile d'admettre l'existence d'un centre d'idéation invariable et topographiquement déterminé.

L'hémisphère cérébral n'emmagasine pas seulement les images des choses extérieures. Il retient, en quelque sorte sous la forme de tracés graphiques, les souvenirs de nos propres réactions musculaires. La répétition de certains actes musculaires crée dans le cerveau de l'enfant une image de mouvement, comme la répétition de certains mots rimants, modulés et cadencés, crée le souvenir d'une chanson ou d'une fable. La formation des images de mouvements habituels répond à ce que l'on est convenu d'appeler *automatisme*. Nous marchons automatiquement, comme nous parlons automatiquement dès que l'image du mouvement de la marche et des mouvements du langage articulé subissent l'influence qui les réveille. Les mouvements des membres supérieurs qui semblent, au premier abord, dépourvus d'automatisme, fonctionnent de même, par le fait de l'habitude ou de l'éducation, c'est-à-dire par le fait de la formation des *images motrices*. Une fillette apprend à tricoter. C'est toute une science des doigts qui ne s'acquiert pas du premier coup. D'abord l'enfant est maladroite, puis peu à peu elle fait des progrès ; les aiguilles vont de plus en plus vite ; et un jour arrive où le travail se fait en quelque sorte tout seul. Les doigts sont agiles, le fil passe, repasse, un point en dessus, un point en dessous, et la petite fille ne s'en aperçoit pas ; qui plus est, elle compte ses mailles sans s'en douter ; elle marche, elle parle, elle apprend ses leçons en tricotant, et en comptant à son insu. Voilà de l'automatisme, et du plus délicat. Supposerait-on un instant que les mouvements si compliqués des petits muscles des doigts correspondent, chacun isolément, à la copie de l'image motrice enseignée par la mère ? Certainement non. L'éducation a créé un centre d'automatisme fonctionnel, c'est-à-dire une idée complexe de mouvements. Les centres pour les mouvements automatiques sont en quelque sorte les centres de l'idéation motrice.

Mais il est temps d'arriver à la délimitation topographique, encore bien incomplète, des centres corticaux.

TOPOGRAPHIE DES LOCALISATIONS CÉRÉBRALES

Historique. — Revenons d'abord à notre point de départ. « L'encéphale ne représente pas un organe homogène, unitaire, mais bien une association,... une fédération constituée par un certain nombre d'organes divers. A chacun de ces

organes se rattacheraient physiologiquement des propriétés, des fonctions, des facultés distinctes. » Telle est la proposition sur laquelle est fondé le principe des localisations cérébrales (Charcot)(1). Or telle n'a pas toujours été l'opinion officielle sur la physiologie du cerveau. C'est « en 1825 que Foville et Pinel Granchamp, dans leurs recherches sur le siège spécial des différentes fonctions du système nerveux, démontrèrent de par l'observation clinique la nécessité d'admettre l'existence, dans le cerveau, d'organes fonctionnellement distincts(2). » Jusque-là on ne connaissait guère qu'un fait précis sur la physiologie cérébrale, à savoir l'entre-croisement des pyramides, découvert par Mistichelli (1709) et vérifié par Pourfour du Petit. Dès 1825 Bouillaud localisait dans le lobe frontal le centre de la parole, définitivement fixé plus tard par Broca (1861). Mais en 1868 Vulpian ne considérait pas encore la doctrine des localisations comme démontrée. Déjà pourtant l'épilepsie partielle, étudiée par Huglings Jackson dès 1861, paraissait en faveur des localisations; antérieurement Serres avait parlé de localisation à propos d'épilepsie partielle (1824).

Ce n'est qu'à partir de 1870, sous l'influence des expériences de Fritsch et Hitzig, puis de Ferrier(3), qu'on admit définitivement l'existence de centres « psychomoteurs » chez le chien et le singe. Jusqu'à cette époque les physiologistes pensaient, d'après Flourens, que « le cerveau était un organe fonctionnellement homogène dont chaque partie était susceptible de remplir les fonctions de toutes les autres ». Flourens pourtant avait localisé lui-même la coordination des mouvements de locomotion dans le cervelet. Hitzig poursuivit ses recherches en cherchant à appliquer à l'homme les résultats obtenus chez les chiens et les singes. Lépine, en 1875, réunit les faits acquis en faveur de la doctrine à laquelle Charcot donna la même année l'appui de son autorité. Le mémoire de Charcot et Pitres (1883) assoit définitivement sur la base la plus solide la doctrine encore hésitante. La méthode anatomo-clinique confirme les localisations motrices que les travaux contradictoires de Goltz, pousuivis jusqu'en 1888, ne sont pas parvenus à ébranler; on peut même dire que les travaux de Goltz ont confirmé ceux de l'école française. « Tel sera, dit Jules Soury(4), le plus solide fondement de la science nouvelle, de la psychologie physiologique et expérimentale. » Tel est aussi le fondement de ce qu'on pourrait appeler le *diagnostic régional* des affections encéphaliques, cet idéal vers lequel doivent tendre tous les efforts du clinicien (Charcot). Or cet idéal a été quelquefois atteint; Nothnagel a vulgarisé les applications de l'étude des localisations au diagnostic des maladies de l'encéphale. La chirurgie a bénéficié de l'exactitude du diagnostic régional, et c'est surtout Horsley et Beevor qui ont le plus contribué à lui donner cette impulsion.

Nous ne pouvons pas ici passer en revue toutes les questions physiologiques que soulève l'étude des localisations cérébrales. Nous nous attacherons à exposer les faits bien établis par la méthode anatomo-clinique. C'est elle qui a fourni les premiers résultats démonstratifs. Elle a précédé la physiologie dans cette voie; et c'est elle aussi qui doit conclure.

Expérimentation. — La méthode expérimentale a confirmé ses acquisitions

(1) *Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau*, 1875.

(2) François Franck et Pitres. *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, art. Encéphale, et François Franck, *Leçons sur les fonctions motrices du cerveau*, 1887.

(3) Les fonctions du cerveau, 1879. *Arch. de neurol.*, 1898 (trad. Sorel).

(4) *Les fonctions du cerveau*, 1891.

soit par les excitations électriques de l'écorce, soit par les destructions partielles. Les excitations électriques ont montré que les seules régions excitables chez les vertébrés supérieurs (chien, singe) correspondent exactement à la zone motrice de l'homme. Les destructions partielles ont donné des paralysies et des dégénérations descendantes comparables à celles de l'homme, avec des différences résultant de l'anatomie : « Chez le singe, le faisceau dégénéré de la moelle est proportionnellement beaucoup plus développé que chez le chien.... Chez le lapin, la dégénération s'arrête dans le bulbe (François Franck et Pitres). Les troubles moteurs sont d'autant plus prononcés dans ces expériences que le faisceau pyramidal est plus développé. Aussi voit-on chez les vertébrés inférieurs (oiseaux, poissons) qui n'ont pas de faisceau pyramidal l'ablation partielle des hémisphères cérébraux n'apporter aucun trouble sensible à la motricité. Chez le lapin, la destruction de la zone motrice n'entraîne que des troubles légers et peu durables. Chez le chien même, l'hémiplégie guérit assez rapidement (6 ou 8 jours), et chez le singe au bout de quelques mois.

S'agit-il là d'une suppléance cérébrale d'un hémisphère pour l'autre?

Les expériences de Carville et Duret répondent nettement *non*. Chez un chien après guérison d'une hémiplégie gauche expérimentale, si l'on détruit aussi la zone motrice (gyrus sigmoïde) du côté gauche, on n'obtient qu'une hémiplégie droite. Ferrier, Luciani et Tamburini expliquent ces résultats par l'intervention des centres basilaires probablement situés dans les corps striés. Après destruction des centres corticaux, les centres basilaires préexistants se perfectionnent seulement pour une fonction qu'ils possédaient déjà. D'ailleurs il faut se garder de conclure du chien à l'homme ; nous avons vu qu'on n'était même pas autorisé à conclure du chien au singe. Chez l'homme, on admet qu'il existe une suppléance dans certains cas, par exemple chez l'aphasique jeune, qui fait peu à peu l'éducation du centre homologue du côté opposé à la lésion.

Compensations fonctionnelles. — S'il est vrai que le centre et l'organe périphérique de la fonction ne forment en réalité qu'un seul et même appareil, la suppression du centre doit entraîner forcément la suppression de la fonction. Or il est fréquent de voir, surtout chez les jeunes sujets, la fonction reparaître après la suppression définitive du centre. Les faits de ce genre sont assez formels et assez nombreux pour qu'on ait admis que les centres ne sont pas absolument *prédestinés* mais simplement adaptés à leurs fonctions par l'éducation ou l'habitude. Selon le professeur Stefani, il n'existerait pas de centres de *nécessité*, mais seulement des centres ou des localisations d'*opportunité* (1). Une expérience bien intéressante dont l'idée appartient à Flourens, mais qui ne fut pratiquée avec succès que par Rawa et surtout par Stefani, donne à cette opinion une justification assez spécieuse. On sectionne, sur un chien, le nerf radial et le nerf médian ; on réunit le bout central du radial au bout périphérique du médian et le bout central du médian au bout périphérique du radial. On sait que le radial anime les muscles extenseurs de la patte et le médian les muscles fléchisseurs. Lorsque la restauration nerveuse est devenue un fait accompli, l'animal récupère ses fonctions ; donc il adapte l'innervation des racines du radial à la flexion, et l'innervation des racines du médian à l'extension. Cette innervation est commandée par des centres de flexion et d'extension dont le rôle paraît désormais interverti. Au premier abord un tel résultat déconcerte.

(1) STEFANI. *Rivista clinica*, 1885 ; *ibid.*, 1886.

Mais en réalité il n'y a là rien qui doive surprendre, puisque le retour de la fonction, c'est-à-dire l'adaptation régulière des contractions musculaires à des mouvements *voulus*, ne se réalise qu'à la longue, au prix d'efforts, d'hésitations et de tâtonnements. On peut comparer ce phénomène de rééducation à celui en vertu duquel les micrographes font mouvoir leur préparation sur la platine de l'instrument, dans un sens inverse du mouvement de l'image renversée qu'ils examinent. Ce mouvement acquiert une telle précision et devient, à la longue, tellement automatique, que le même observateur est très embarrassé pour exécuter les mouvements contraires dans le cas où il étudie une préparation avec le microscope simple, lequel ne renverse pas l'image.

Nous n'entrerons pas dans les discussions relatives à la nature fonctionnelle des régions excitables du cerveau ; nous renvoyons le lecteur à l'excellent article de MM. François Franck et Pitres. Bornons-nous à constater les résultats obtenus par la méthode anatomo-clinique pour la motricité d'abord, puis pour les diverses sensibilités. Une place à part sera réservée aux centres du langage ; nous n'y insisterons pas longtemps, cette étude devant venir à l'article APHASIE. Nous aurons à considérer séparément les localisations dans l'écorce, le centre ovale, la capsule interne, etc.

Localisations corticales. Centres moteurs, déterminés par les lésions des-

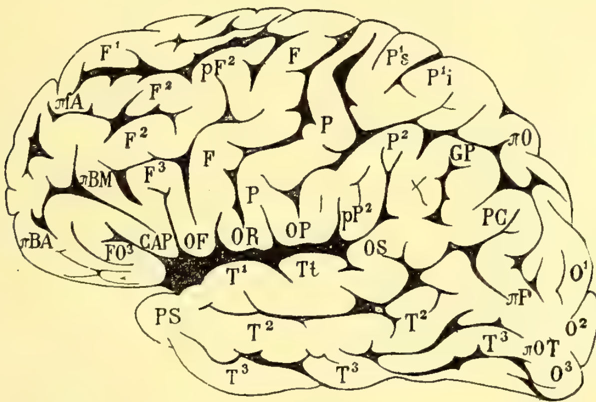


FIG. 4. — Face externe de l'hémisphère gauche (type schématique de l'état adulte). Indication des plis de l'écorce.

F, circonvolution frontale ascendante ; P, pariétale ascendante ; F^1, F^2, F^3, première, deuxième, troisième frontales ; pF^2, pied de la deuxième frontale ; πfA, pli d'anastomose antérieur de la première frontale (F^1) à la deuxième (F^2) ; πBM, pli d'anastomose moyen de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3) ; πBA, pli d'anastomose antérieure de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3) ; CAP, cap de la troisième circonvolution frontale ; FO^3, troisième circonvolution fronto-orbitaire ; OF, opercule frontal ; OR, opercule rolandique ; OP, opercule pariétal ; P^1s, pli supérieur du lobule pariétal supérieur ; P^1i, pli inférieur du lobule pariétal supérieur ; P^1, lobule pariétal inférieur, ou deuxième circonvolution pariétale ; pP^2, pied du lobule pariétal inférieur ; GP, lobule du pli courbe ; PC, pli courbe ; O^1, O^2, O^3, première, deuxième, troisième circonvolutions occipitales ; πO, premier pli de passage externe ; πP, deuxième pli de passage externe ; πOT, troisième pli de passage externe ; T^1 T^2 T^3, première, deuxième, troisième circonvolutions temporales ; Tt circonvolution temporale transverse, ou pli de passage temporo-pariétal profond ; OS, opercule du fond de Sylvius ; PS, pôle sphénoïdal.

tructives. — « La zone motrice comprend seulement les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes et le lobule paracentral [1].

[1] Les anatomies contemporaines donnent des descriptions suffisamment explicites de la topographie cérébrale. Nous y renvoyons le lecteur. La figure schématique ci-dessus suffira pour reconnaître sur quelques profils de l'hémisphère les localisations principales dont il va être question.

« Les paralysies provoquées par des lésions destructives à l'écorce affectent des formes cliniques différentes selon le siège et l'étendue des lésions provocatrices. Les hémiplégies totales d'origine corticale sont produites par des lésions étendues des circonvolutions ascendantes (fig. 5). Les paralysies partielles sont produites par des lésions limitées des mêmes circonvolutions.

Parmi ces paralysies partielles ou monoplégies, on peut distinguer :



Fig. 5.



Fig. 6.

« *a.* Les monoplégies brachio-faciales, qui coïncident avec des lésions de la moitié inférieure des circonvolutions ascendantes (fig. 6);

« *b.* Les monoplégies brachio-crurales, qui coïncident avec des lésions de la moitié supérieure des circonvolutions ascendantes (fig. 7);

« *c.* Les monoplégies faciales et linguales, qui dépendent de lésions très limitées de l'extrémité inférieure de la zone motrice, et particulièrement de la frontale ascendante (fig. 8);

« *d.* Les monoplégies brachiales, qui dépendent des lésions très limitées de la



Fig. 7.

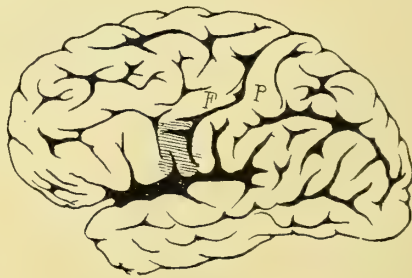


Fig. 8.

partie moyenne de la zone motrice et particulièrement du tiers moyen de la frontale ascendante (fig. 9);

« *e.* Les monoplégies crurales, qui dépendent de lésions très limitées du lobule paracentral. » (Charcot et Pitres.) (fig. 10.)

La localisation à l'insula, que MM. Raymond et Brodeur ont essayé de faire d'une hémiplégie à caractères spéciaux, est critiquée et rejetée par Charcot et Pitres. Fr. Franck et Pitres rangent les circonvolutions de l'insula parmi les régions dont la destruction n'est jamais accompagnée de troubles notables des mouvements. Elles font partie de la *zone silencieuse.*

Quelques localisations motrices corticales ont été essayées en dehors de la zone motrice limitée par Charcot et Pitres.

MM. Raymond et Artaud[1] concluent, dans leur *Mémoire sur le trajet intra-cérébral de l'hypoglosse*, que c'est dans le pied de la circonvolution frontale ascendante que se trouve « le centre des mouvements des muscles de la langue, et par suite l'origine corticale de l'hypoglosse. Ce centre est bilatéral et différent en cela de celui de l'aphasie, qui, comme on le sait, est unilatéral et localisé à l'hémisphère gauche ».

La localisation corticale des mouvements de la face a été déterminée tout récemment d'une façon très précise dans une observation où le cerveau pré-

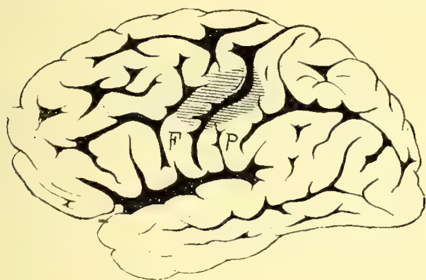


Fig. 9.

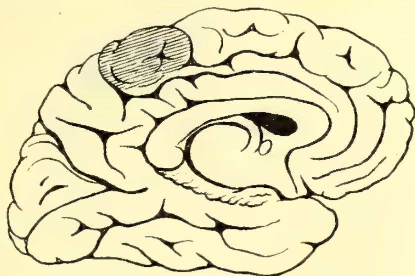


Fig. 10.

sentait « une lésion corticale unique, un ramollissement jaune, situé dans la région de l'opercule rolandique gauche, juste en arrière de l'opercule frontal[2]. » La malade avait une paralysie faciale droite totale, intéressant à la fois le facial supérieur et inférieur. Si cette observation devait, « en raison de l'exiguïté de la localisation, servir de document unique pour la détermination du centre des mouvements de la face chez l'homme, il faudrait conclure que ce centre occupe exactement, sur l'opercule, la portion de l'écorce située juste en arrière de l'extrémité inférieure de la scissure de Rolando (fig. 11) ».



Fig. 11.

On a soutenu pendant longtemps que, dans les hémiplégies cérébrales (centrales ou corticales), le facial inférieur était seul touché. Il est aujourd'hui admis universellement que le facial supérieur participe presque toujours, pour ne pas dire toujours, à la paralysie. Pugliese et Milla (1896) ont pu réunir 25 observations démonstratives à cet égard et conclure que le domaine du facial supérieur « est d'ordinaire intéressé, dans une mesure plus ou moins grande, selon le siège et l'étendue de la lésion cérébrale et du fait des dispositions individuelles ». Et Pugliese a pu ajouter : « Le degré de paralysie des différents groupes de muscles dans l'hémiplégie correspond précisément au degré de fréquence de leur usage unilatéral », autrement dit « dans l'hémiplégie les muscles sont d'autant plus gravement atteints que le degré de leur asynergie fonctionnelle

[1] *Arch. de neurol.*, 1884, t. I, p. 151.
[2] *Progrès méd.*, 1895, p. 495. Localisation corticale des mouvements de la face.

est plus élevé. » On conçoit, pour cette raison, que le facial supérieur soit moins touché que l'inférieur.

Les muscles frontal, sourcilier et orbiculaire palpébral étant des muscles soumis à la volonté doivent avoir un centre cortical. L'existence du centre cortical du facial supérieur est actuellement démontrée. Les méthodes expérimentale et anatomo-clinique l'ont établi. Ferrier avait déjà signalé, chez le lapin, en dehors des centres corticaux des membres, une zone dont l'excitation amenait l'occlusion de l'œil du côté opposé. Depuis lors, Hitzig, Luciani et Tamburini ont confirmé ce fait chez le chat et chez le chien. Chez l'homme, en outre des observations anatomo-cliniques de Pugliese et Milla, il existe des expériences (Bartholow, Sciamanna) qui établissent le centre cortical des mouvements de l'*orbiculaire des paupières*. Ce centre de l'orbiculaire palpébral serait situé dans le tiers inférieur des circonvolutions centrales, et d'une façon plus précise dans la partie supérieure de la zone de la face, au-dessus des centres de la langue et de la bouche, probablement en avant du sillon de Rolando, c'est-à-dire près du pied de la deuxième frontale. Près du centre de l'orbiculaire des paupières se trouverait, d'après les observations de Sciamanna et Marfan, le centre du *muscle frontal*.

Ces centres de l'orbiculaire palpébral et du muscle frontal ont une action bilatérale, c'est-à-dire que chaque centre cortical envoie des fibres aux noyaux bulbaires droit et gauche du facial, les fibres croisées étant cependant plus nombreuses que les fibres directes, pour l'orbiculaire tout au moins.

Les fibres du facial inférieur passent dans le genou de la capsule, en avant des fibres cortico-brachiales ; immédiatement en avant des fibres du facial inférieur doivent passer les fibres cortico-bulbaires du facial supérieur; enfin, en avant de celles-ci cheminent les fibres de l'hypoglosse.

En résumé, « quant au centre cortical d'innervation motrice volontaire des muscles supérieurs du facial, dit J. Soury[1], muscles qui participent certainement à l'hémiplégie comme ceux qu'innerve la branche inférieure de ce nerf, quoique dans une mesure différente, il n'y a plus de doute qu'il doive être localisé dans le *tiers inférieur de la frontale ascendante*, au-dessus des centres de la langue, en face du pied de F_2. La démonstration clinique de ce centre a été donnée par Pugliese (1898). Comme tous les centres analogues de l'écorce cérébrale, il répond par des convulsions aux états d'irritation, par de la paralysie aux lésions destructives. Le centre cortical de ces muscles possède une action bilatérale, et cela est vrai non seulement du centre des *muscles frontaux*, mais de ceux des autres muscles supérieurs de la face en général (Pugliese et Milla), muscles qui appartiennent à la catégorie de ceux qui d'ordinaire agissent simultanément avec les muscles homonymes du côté opposé. Les muscles innervés par la branche inférieure de la VIIe paire d'un côté peuvent souvent présenter une action synergique, associée à celle des muscles homonymes du côté opposé; d'ordinaire ils se contractent isolément. Il en résulte que les centres corticaux de la branche inférieure du facial possèdent surtout une activité fonctionnelle unilatérale. Les *muscles orbiculaires* qui, sous l'influence de la volonté, peuvent se contracter ensemble, n'agissent pourtant d'ordinaire que séparément: l'excitation directe de l'écorce peut donc ne déterminer qu'une contraction unilatérale de ces muscles. Les *muscles frontaux*, au contraire, à l'instar des muscles

(1) J. SOURY. *Système nerveux central.*, p. 1717.

masticateurs et respiratoires, ne se contractent qu'ensemble, synergiquement, quelque effort contraire que tente la volonté pour dissocier leur mouvement. Voilà pourquoi l'excitation corticale détermine ici des effets moteurs bilatéraux. Plus l'action des muscles homonymes est synergique, plus, naturellement, est élevé le degré de bilatéralité fonctionnelle des centres moteurs corticaux considérés. »

MM. Landouzy et Grasset avaient indiqué, comme centre cortical de l'élévation de la paupière supérieure, le pli courbe. Mais il existe un nombre respectable « d'observations bien régulières de destruction totale du pli courbe, chez des sujets qui n'avaient présenté pendant leur vie aucun trouble de la motilité des paupières ». Les expériences de De Bosco, faites sur le chien, ont conduit cet auteur à attribuer à la paupière supérieure un centre cortical situé au-dessus de celui de la face. Il ferait donc partie, en somme, du centre de la face[1]. Mais ceci demande confirmation.

M. Grasset localise dans le même point le centre dont les lésions donneraient lieu à la déviation conjuguée des yeux avec rotation de la tête. M. Landouzy place le même centre au pied du lobule pariétal inférieur. Mais il semble impossible à Charcot et Pitres d'admettre un rapport directement saisissable entre la déviation conjuguée de la tête et des yeux et la destruction des lobules pariétaux.

Carville et Duret, Pozzi, Duval, s'appuyant sur les expériences de Ferrier, avaient placé un centre moteur pour les muscles de la tête sur le pied de la première circonvolution frontale, et des centres moteurs pour les muscles de la face et des lèvres sur le pied de la deuxième circonvolution frontale. « Les observations anatomo-cliniques n'ont pas confirmé les inductions de ces auteurs. »

Ferrier localisait, chez l'animal, les centres corticaux des *mouvements de la tête et des yeux* dans la région *post-frontale*, c'est-à-dire au niveau de la moitié postérieure ou des deux tiers postérieurs des première et deuxième circonvolutions frontales. L'excitation du cortex à ce niveau produit des mouvements latéraux de la tête et des yeux du côté opposé, avec dilatation des pupilles. « L'expression de l'animal, dit-il, est celle de l'attention et de l'étonnement. » Du reste, les mêmes mouvements sont déterminés par l'excitation des centres sensoriels, visuels ou auditifs. « Il faudrait attribuer, ajoute J. Soury, aux centres sensitifs de l'écorce, à ceux de la peau ou des viscères, par exemple, ce que Ferrier ne dit que des centres sensoriels de la vision, de l'audition, de l'olfaction. »

Est-il nécessaire d'ajouter que l'ablation de la partie postérieure des première et deuxième circonvolutions frontales amène une déviation conjuguée du côté de la lésion, par suite de la paralysie des muscles du côté opposé. Si l'ablation n'est pas totale, la paralysie n'est que transitoire (Schæfer).

Dans des recherches ultérieures, Ferrier étend le domaine cortical des mouvements de la tête et des yeux des régions post-frontales aux régions préfrontales. « Il est raisonnablement permis, dit-il, de soutenir que les dernières forment avec les premières une partie du même centre. » La destruction totale des lobes frontaux entraîne l'immobilité de la tête et des yeux, ainsi qu'un état d'indifférence et de stupidité que caractérise la perte de l'attention.

(1) *Revue neurol.*, 1895, p. 558, n° 19.

Schæfer a confirmé l'existence post-frontale du centre des mouvements latéraux de la tête, et étudié dans ce centre des points pour l'excitation des mouvements des yeux, des paupières et des pupilles, constituant le centre du regard « Blicksgebiet ». Beevor et Horsley distinguent nettement le centre des mouvements de la tête du centre de la déviation simultanée des yeux et de la tête. Ce dernier a été à son tour dissocié par Mott et Schæfer en trois territoires: l'un moyen pour la déviation conjuguée ordinaire des yeux, l'autre supérieur pour la déviation avec abaissement des globes oculaires et le troisième inférieur pour la déviation avec élévation des globes.

En outre Schæfer a découvert un nouveau centre cortical *occipital* des mouvements des yeux. Pour Ferrier, ce centre occipital n'agit sur les muscles des yeux que d'une façon indirecte en évoquant des images visuelles, tout comme le fait l'impression d'un son qui détermine des mouvements de la tête, des yeux et des oreilles. Et il oppose ce centre « sensoriel » au centre frontal « moteur ». Mais Schæfer a montré par des expériences précises que l'action des centres dits sensoriels « occipital et temporal » est directe, et peut être indépendante du centre frontal, encore que le temps de réaction qui suit l'excitation du centre « sensoriel » soit plus long que celui qui suit l'excitation du centre frontal. Quoi qu'il en soit, il existe dans l'écorce des centres multiples des mouvements des yeux et ceci explique la rareté des ophtalmoplégies corticales comparativement à la fréquence des paralysies corticales de la face.

D'autre part, dans l'explication des mouvements conjugués des yeux, il faut faire appel aux expériences de Sherrington. Cet auteur a montré que dans la déviation des yeux à droite, par exemple, il faut tenir compte de l'inhibition du tonus exercée par l'excitation cérébrale des centres frontal ou occipital sur le muscle abducens gauche. Cette action inhibitive doit être localisée dans les centres sous-corticaux, car on l'obtient également par l'excitation de la couronne rayonnante, de la capsule interne et du corps calleux.

Y a-t-il des centres corticaux pour d'autres mouvements des yeux ? Risien Russell a décrit dans l'écorce des centres pour les mouvements des yeux en haut, en bas, en haut et en dehors, en bas et en dedans, et un centre pour la convergence. Tous les mouvements oculaires ont leur représentation dans le cortex. Cet auteur a, en outre, décrit des centres pour les mouvements des yeux dans le cervelet et constaté que les lobes latéraux du cervelet et les centres cérébraux des muscles oculaires exercent une influence antagoniste sur les muscles des yeux.

La clinique montre la fréquence de la déviation conjuguée des yeux et de la tête au cours de l'hémiplégie et de l'épilepsie jacksonnienne. Le centre cortical de cette déviation siégerait pour Landouzy « sur le lobule pariétal inférieur et, d'une façon plus précise, sur le pied du lobule pariétal inférieur » ; pour Grasset « dans les circonvolutions qui coiffent le fond de la scissure de Sylvius et le pli courbe ». Wernicke et Henschen placent également ce centre dans le lobule pariétal inférieur. Flechsig nie pareille localisation. Cette région n'a pas, en effet, de faisceau de projection. Si ses lésions *profondes* ont pu s'accompagner de déviation conjuguée des yeux et de la tête, c'est que dans cette région passent d'une part les radiations optiques et d'autre part le faisceau temporal cortico-protubérantiel de la sphère auditive. Or l'excitation de ces faisceaux de la vision et de l'audition peut, comme celle des centres sensoriels auditif et visuel, déterminer des mouvements des yeux. Quant à la déviation conjuguée des yeux,

notée dans les lésions du pli courbe, il faut l'attribuer au même mécanisme général.

Dans les cas, soit d'hémiplégie, soit d'épilepsie partielle débutant par la déviation conjuguée de la tête et des yeux, on a plusieurs fois relevé l'existence d'une lésion corticale au niveau du lobe frontal, particulièrement de la première et deuxième circonvolutions frontales. Bechterew, qui rapporte quelques observations cliniques de ce genre, a pu, au cours de trépanations chez l'homme, constater trois fois que le centre de cette déviation siégeait à la partie postérieure de la deuxième frontale. La clinique et l'expérimentation s'accordent donc pour démontrer l'existence du centre frontal « moteur » des mouvements des yeux. En est-il de même pour leurs centres sensoriels? Une observation de Heitz et Bender[1] plaide dans ce sens : il s'agit d'un malade ayant des crises d'épilepsie jacksonienne débutant par la déviation conjuguée de la tête et des yeux, du côté gauche. A l'autopsie on trouve une lésion unique, à cheval sur la substance grise et la substance blanche, à la partie postérieure du lobe temporal.

Voyons maintenant où se trouve l'aire corticale des mouvements de la *nuque* et du *tronc*. Les auteurs sont en désaccord sur ce chapitre.

Déjà, en 1870, Fritsch et Hitzig plaçaient le centre des mouvements de la nuque, chez le chien, sur la convexité du *gyrus préfrontal*. Les muscles du dos, de la queue et de l'abdomen se contractaient quand on excitait une région voisine de la précédente. Munk localise, chez le singe, le centre des mouvements de la nuque et du tronc sur le lobe frontal et admet deux centres distincts, celui de la nuque étant situé plus en arrière que celui du tronc. En extirpant unilatéralement le lobe frontal, chez le singe et chez le chien, il constate du côté opposé l'absence de courbure du rachis. En enlevant les deux lobes frontaux, le rachis devient immobile des deux côtés et fait voussure. L'excitation de la face supérieure ou interne d'un lobe frontal provoque un mouvement de courbure latérale de la colonne vertébrale, du côté opposé d'abord et ensuite du côté correspondant. Comme Munk, Wernicke admet que le centre de la nuque siège dans le lobe frontal et il le localise en avant du tiers moyen de la frontale ascendante. Grosglick est venu récemment confirmer les recherches de Munk dans leurs points essentiels. Cet auteur, en extirpant un lobe frontal, a pu constater du côté opposé des troubles sensitifs et moteurs de la nuque et du tronc, qui disparaissaient progressivement et complètement en trois mois.

Quelques observations cliniques semblent plaider en faveur de cette théorie. Chez un malade dont la tête était inclinée fortement en avant, Hitzig put, en 1892, diagnostiquer une lésion du lobe frontal et l'intervention vint lui donner raison. Chez un malade de Fraenkel, qui présentait comme signe prédominant une raideur extrême de la nuque et une déviation à droite de la tête et des yeux, l'autopsie révéla une hémorragie corticale de l'hémisphère gauche, au niveau de la partie postérieure des deuxième et troisième circonvolutions frontales.

Mais le siège préfrontal du centre des mouvements de la nuque et du tronc n'est accepté ni par Ferrier, ni par Horsley, Schæfer, Unverricht, Kusick, etc. Horsley et Schæfer n'ont observé aucun trouble moteur du tronc consécutivement à l'ablation uni ou bilatérale du lobe frontal chez le singe. Pour eux, le centre de la musculature du tronc occupe le *gyrus marginalis*. Pour Unverricht et Kusick, ce centre se trouve situé, entre les centres des membres antérieur et postérieur, sur la face externe du gyrus sigmoïde postérieur.

[1] *Société de neurologie*, 1901.

Rothmann a repris les expériences d'Unverricht et de Kusick, en extirpant et en excitant les centres des membres, et vu que la musculature du tronc restait entièrement intacte. Il conclut : « 1° la région des extrémités, localisée sur l'écorce cérébrale dans les *circonvolutions centrales*, n'a *aucun rapport* avec la musculature du *tronc*; 2° les courbures de la colonne vertébrale, observées consécutivement à l'excitation électrique de ces régions, sont toujours provoquées secondairement par la forte contraction du muscle iléo-psoas ou de la musculature de l'omoplate sans la moindre participation des muscles du dos. » Somme toute, Rothmann a confirmé les opinions de Munk.

La plupart des auteurs pensent que la représentation corticale des muscles du tronc et de la nuque est bilatérale. Cette opinion n'est pas partagée par Schæfer, Beevor et Horsley qui n'acceptent que la représentation unilatérale dans l'hémisphère opposé.

Le *centre cortical* des mouvements volontaires du *larynx* (ou de la *phonation*), soupçonné par Munk avec « une sûreté presque mathématique », comme dit Krause, son élève, a été déterminé par ce dernier. Il siège dans une aire corticale qui lui est commune avec les centres des *muscles antérieurs du cou* et *du pharynx* et occupe exactement, chez le chien, l'*isthme ou pied du gyrus précrucial*. D'après Krause, l'excitation unilatérale de ce centre produit l'adduction bilatérale des cordes vocales, en même temps que l'ascension du larynx et des mouvements de déglutition. Son ablation unilatérale ne produit, par contre, aucun trouble appréciable, mais son abblation bilatérale provoque des troubles de *la voix* : les chiens ne peuvent plus aboyer du tout ou bien n'émettent que des gémissements et des petits sons aigus, d'ordre réflexe, analogues à ceux de jeunes chiens.

Les recherches de Krause ont été répétées et confirmées par Semon et Horsley. Masini, qui recule notablement les limites de l'aire de Krause, pense que le centre laryngé d'un côté innerve la corde vocale du côté opposé; il ne nie cependant pas tout rapport avec la corde vocale homologue. Wollenberg(¹) a publié un fait clinique favorable à cette manière de voir.

F. Klemperer a constaté, comme Krause, Semon et Horsley, que l'excitation unilatérale du centre cortical laryngé amenait toujours l'adduction bilatérale des cordes vocales et que, par contre, son extirpation, même bilatérale, n'avait aucun effet sur les mouvements des adducteurs et sur la phonation. Onody, qui a fait les mêmes constatations, place le centre de la phonation dans les tubercules quadrijumeaux postérieurs. Enfin, un élève de Bechterew, Iwanow(²) a repris cette question des centres des mouvements des cordes vocales et de l'émission de la voix, dans l'écorce cérébrale et dans les ganglions sous-corticaux. Il est arrivé aux conclusions suivantes : l'excitation unilatérale de l'aire de Krause amène l'adduction des deux cordes vocales (fermeture de la glotte) avec une émission de voix et accélération de la respiration. La destruction unilatérale de ce centre phonateur cortical n'a, chez le chien, aucune influence appréciable sur les mouvements des cordes vocales et sur la phonation; sa destruction bilatérale entraîne la suppression de la phonation consciente; la phonation réflexe persiste seule. Il y a, en effet, des centres réflexes de la phonation dans le thalamus et dans les tubercules quadrijumeaux postérieurs. Et Iwanow ajoute que la destruction du centre phonateur cortical amène une

(¹) Wollenberg. *Neurol. Centralblat.*, 1896.
(²) Iwanow. *Travaux de la clinique de Bechterew*, 1900.

dégénération descendante des fibres situées à proximité du genou de la capsule interne, en avant du faisceau pyramidal, qui se continuent dans le ruban interne et dans les pyramides et se dirigent vers les noyaux du bulbe des deux côtés.

Dans l'aire de Krause la partie antérieure, d'après Beevor et Horsley, appartiendrait à l'adduction des cordes vocales; l'excitation de la partie postérieure de cette aire amènerait en même temps des mouvements du pharynx; l'excitation des points voisins produirait l'élévation ou l'abaissement du larynx, ou bien des mouvements de déglutition et de mastication.

En somme, les physiologistes ne sont pas absolument d'accord sur les fonctions du centre phonateur cortical. D'autre part, les observations anatomo-cliniques n'ont pas fait une lumière complète sur le rôle de ce centre chez l'homme, — on sait que, chez l'homme, le centre absolu occupe la moitié antérieure de l'extrémité inférieure de la frontale ascendante — et elles ne sont pas toujours conformes aux données de la physiologie.

Parmi les *troubles de la phonation* par lésion cérébrale, le défaut d'émission de la *voix* proprement dite mérite une mention spéciale. Lorsqu'on parle à voix basse, c'est-à-dire en articulant sans que la voix résonne, le larynx n'intervient que dans une très faible mesure. Les cordes vocales ne vibrent pas. Or on ne connaît pas d'affections circonscrites des centres corticaux qui suppriment la fonction *vocale* proprement dite sans compromettre gravement, du même coup, l'*articulation* dévolue aux muscles de la bouche, du pharynx, de la langue, du palais et des lèvres. En d'autres termes, il n'est pas absolument démontré, jusqu'à présent du moins, qu'il existe un centre fonctionnel cortical des *sons* laryngés coordonnés. Tout porte à croire que si l'hémisphère renferme des organes moteurs des cordes vocales — et cela ne peut être mis en doute — les organes dont il s'agit sont, sinon entièrement confondus, du moins étroitement associés avec ceux de l'articulation. Ils peuvent n'être pas les mêmes; mais ils touchent de si près ces derniers qu'une lésion de ceux-ci doit presque fatalement supprimer ceux-là.

Chez les hémiplégiques en particulier, lorsque l'articulation des mots est difficile, l'émission de la voix est le plus souvent défectueuse, étranglée, spasmodique, tremblotante, suspirieuse, hoqueteuse. Qu'en faut-il conclure? Que le centre laryngé cortical est altéré et que la moitié de la glotte correspondant audit centre cortical est paralysée ou contracturée? Nous disons la *moitié de la glotte*, et non pas seulement la corde vocale, attendu qu'on ne peut concevoir la fonction vocale comme l'apanage exclusif du muscle thyro-aryténoïdien. Dans les innombrables modalités de la voix, dans son timbre, dans sa tonalité, dans sa force, il faut admettre une complexité physiologique de la totalité des membranes et de la musculature du larynx et des organes accessoires, que l'analyse expérimentale est encore impuissante à nous expliquer. A l'état morbide que nous signalons correspond, par conséquent, un trouble dans l'activité de la moitié de l'orifice glottique. Dans certains cas, il faut bien le reconnaître aussi, alors même que la face tout entière — moins le facial supérieur — est paralysée ou contracturée, la phonation est encore possible. Cela tient, sans aucune hésitation, à ce fait que les deux moitiés de la glotte sont innervées, chacune, par les deux hémisphères. Si l'un des deux centres hémisphériques fait défaut, le centre de l'autre hémisphère suffit en grande partie à la tâche. Il s'ensuit que l'intensité du son glottique est simplement amoindrie. Et si, comme nous venons de le signaler, la voix est altérée, si les deux moitiés de la glotte ne

vibrent pas à l'unisson, c'est que le sujet porteur de la lésion a une décussation inégale de ses fibres nerveuses laryngées.

Contrairement à F. Franck, Krause affirme l'existence d'une zone psychomotrice pour le larynx, et les expériences très démonstratives de Semon et Horsley prouvent que cette zone peut être localisée, chez le singe, au niveau de la partie antérieure du pied de la frontale ascendante. De rares observations cliniques, entre autres celles de Garel, de Münzer, de Rossbach et d'Eisenlohr, établissent la réalité de cette localisation corticale chez l'homme et du trajet des fibres capsulo-pédonculaires qu'elle projette vers le bulbe. Deux autopsies de Déjerine nous renseignent encore plus exactement : le centre cortical laryngé occupe la partie inférieure de la frontale ascendante, c'est-à-dire, d'une façon précise, la portion de cette circonvolution qui est située en arrière du sillon prærolandique inférieur et que nous avons appelée *opercule frontal.* Quant à soutenir, conformément à l'opinion de Semon et Horsley, que les centres laryngés des deux hémisphères se partagent *également* la fonction motrice des deux moitiés ou de la totalité de la glotte, cela nous paraît impossible, en ce qui concerne l'homme. Nous venons de dire en effet que certaines observations d'hémiplégie cérébrale mentionnent des troubles de la fonction vocale. Et cependant, il faut le reconnaître, les paralysies unilatérales d'une corde vocale consécutivement à une hémiplégie cérébrale sont véritablement exceptionnelles. Simerka (1) a examiné, à cet égard 23 hémiplégiques qui par l'existence soit de troubles du langage, notamment de dysarthrie, de dysphagie, soit de paralysie du voile du palais, semblaient devoir offrir des troubles laryngés. Chez 19 de ces malades il n'a observé aucun trouble des mouvements des cordes vocales ; chez 4 autres, il y avait quelques troubles de la corde vocale (droite), qui ne s'éloignait pas de la ligne médiane pendant la respiration et se mouvait vers la ligne médiane, pendant l'intonation, de façon à empiéter un peu sur l'autre côté. Simerka déclare que ses recherches sont confirmatives de l'opinion de Semon et Horsley.

L'hypothèse de Masini paraît cependant beaucoup plus conforme aux faits humains : chaque hémisphère exercerait une action prédominante sur la moitié opposée de la glotte, non sans être capable d'actionner plus faiblement l'autre moitié. Du reste, jusqu'à présent, aucune preuve sérieuse n'a pu être invoquée en faveur d'une localisation asymétrique de la fonction vocale, comparable à la localisation de Broca.

Le larynx est non seulement l'organe de la phonation ; il est encore l'organe de la *respiration laryngée*, dévolue aux abducteurs de la glotte. Le centre cortical de l'abduction des cordes vocales est très étendu et siège au-dessus du centre phonateur ou de l'adduction. Son excitation produit chez l'animal l'accélération des mouvements respiratoires. Il existe en outre sur le lobe frontal des centres de ralentissement de la respiration.

Entre le centre de la face et celui du larynx s'en trouverait un troisième, toujours au pied de la frontale ascendante : c'est le *centre masticateur*. D'ailleurs, ce centre n'a guère été déterminé qu'expérimentalement. « On n'a pas encore rencontré d'observation assez pure pour permettre, de par la clinique seule, la localisation précise de ce centre (2). »

(1) *Revue Neurolog.*, 1896.

(2) Boix. *Revue de méd.*, 1895, p. 428. Tuberculose méningée de l'adulte. Forme tétanique. Trismus d'origine cérébrale.

Enfin, une région de l'écorce, dont l'excitation produit *l'acte entier de la déglutition*, a été trouvée par V.-M. Bechterew et P.-A. Ostankoff; elle est située chez le chien « à l'extrémité antérieure du deuxième sillon; une ligne fictive qui continuerait en avant et en bas le sillon crucial tomberait au niveau de ce centre. Il se trouve au voisinage du centre buccal (centres des mouvements des angles de la bouche) de Ferrier. Un peu au-dessus de lui se trouverait un autre centre en rapport avec la respiration [1] ».

Réthi a déterminé les centres corticaux et sous-corticaux des *mouvements coordonnés de la mastication et de la déglutition*. Le centre cortical qui est bilatéral est situé en avant et en dehors du centre cortical des extrémités (gyrus sigmoïde). Quant au centre sous-cortical, il occuperait la situation suivante : « Au-dessous du thalamus opticus ou dans le thalamus se trouve un organe central, localisé entre les fibres de la couronne rayonnante et celles du *pedunculus cerebri*, dont la fonction est de déterminer sous une incitation volontaire, partie de l'écorce cérébrale, la production de tous les mouvements variés, combinés et coordonnés, dont l'acte de manger est la fin, c'est-à-dire les mouvements des muscles de la mastication, des lèvres et de la langue et ceux de la déglutition qui en suivent fatalement mais sans que ces mouvements cessent d'être une réaction d'ensemble. » Après l'ablation de ce centre sous-cortical, ajoute J. Soury, l'excitation des voies passant par le pédoncule cérébral n'est plus suivie que d'une simple contraction des muscles masticateurs, sans mouvements typiques de la langue et des lèvres, et sans acte de déglutition.

Nous signalerons en passant que les centres corticaux de *la faim et de la soif*, trouvés par St. Paget [2], seraient placés à l'extrémité antérieure du lobe temporo-sphénoïdal, non loin du *gyrus uncinatus*.

Nous donnons le schéma de Beevor et Horsley, adopté par Ferrier. On y trouve une division très précise de la zone motrice en aires différentes correspondant aux segments du corps et, qui plus est, des membres. Nous n'avons pas insisté sur ces aires motrices multiples, parce qu'elles n'ont été déterminées que par la méthode expérimentale des excitations chez le singe. Cela demande confirmation sur certains points. On y trouve :

1° Les centres affectés au membre inférieur échelonnés d'avant en arrière, le plus antérieur correspondant au segment le plus supérieur et ainsi de suite, comme si le membre inférieur était couché le long de la convexité de l'hémisphère ;

2° Les centres du membre supérieur superposés au-dessous, comme si le membre était pendant le long du sillon de Rolando ;

3° Le centre des mouvements de la tête en avant de la zone motrice proprement dite, au pied de la 1re frontale ;

4° Le centre des mouvements du tronc qui sont surtout à la face interne entre ceux de la cuisse et de l'épaule, cette disposition permettant la comparaison du bonhomme couché le long de l'hémisphère ;

5° Les centres de la face échelonnés de haut en bas et correspondant successivement à la paupière, puis à la bouche, à la partie inférieure de la région rolandique, dont ils atteignent l'extrémité (c'est-à-dire la scissure de Sylvius), au niveau de la pariétale ascendante ;

6° Le centre des mouvements des yeux en avant de la frontale ascendante, au même niveau ;

(1) *Revue neurol.*, 1895, p. 701, n° 24.
(2) Paget. *Brit. med. journal*, 1897.

7° Les centres du larynx, du pharynx et de la mastication tout à fait à l'extrémité inférieure de la frontale ascendante.

Effets des lésions irritatives. — Voici maintenant les conclusions de Charcot et Pitres relativement aux *lésions irritatives.*

« Les lésions irritatives de l'écorce peuvent donner lieu à des convulsions épileptiformes (épilepsie partielle, jacksonienne ou corticale). Ces convulsions se distinguent d'ordinaire très nettement des convulsions de l'épilepsie vraie. Elles débutent par une aura motrice et peuvent se généraliser ou rester limitées à une moitié du corps (hémispasme) ou à un seul groupe musculaire (monospasme).

« En général, les lésions susceptibles de provoquer des convulsions épileptiformes siègent dans le voisinage de la région corticale, dont la destruction coïncide avec la paralysie des groupes musculaires, primitivement convulsés au début de l'accès. Elles peuvent, dès lors, siéger indifféremment sur la zone motrice elle-même ou sur la zone non motrice, et il n'y a pas entre la forme de l'épilepsie partielle et la topographie de la lésion corticale provocatrice de rapport constant, comme il en existe entre les paralysies d'origine corticale et le siège des lésions destructives qui leur donnent naissance. »

Une réserve est nécessaire. Quoique l'épilepsie bravais-jacksonienne soit une forte présomption en faveur d'une lésion corticale, il est possible qu'elle soit causée par une lésion sous-corticale (cas de Duflocq et autres cités par cet auteur)(1). Nous reviendrons plus loin sur ce point.

Nous verrons également que, d'après Seppilli (cité par J. Soury), « l'épilepsie partielle peut exister même en l'absence des centres moteurs corticaux du côté opposé ». Ici encore les corps opto-striés pourraient suppléer les centres moteurs corticaux. « Il leur attribue les mêmes propriétés épileptogènes et croit qu'ils peuvent devenir le point de départ de convulsions limitées au côté opposé du corps. » Seppilli s'appuie sur une observation personnelle rapportée par J. Soury. Son opinion est conforme à celle de Luciani et Tamburini (voir plus haut).

Localisations sensitives. — A l'heure actuelle, il n'est plus impossible de localiser dans l'écorce cérébrale un ou plusieurs centres de la sensibilité générale. Mais l'histoire des localisations sensitives n'est pas encore définitivement écrite. Plusieurs chapitres sont encore discutés. L'exposé de cette question est remarquablement fait dans les travaux récents de Verger (2), Soury (3), Long (4), et Brécy (5) auxquels nous avons fait de larges emprunts.

Les localisations sensitives dans l'écorce cérébrale sont basées sur les résultats fournis par la méthode expérimentale et par la méthode anatomo-clinique.

Un certain nombre de physiologistes, en détruisant la zone dite motrice, ne constatèrent aucun trouble sensitif et furent amenés conséquemment à rechercher la localisation de la sensibilité dans une autre zone. Ferrier d'abord, soit seul, soit en collaboration avec Yeo, se fit le défenseur de cette doctrine et localisa la sensibilité dans la circonvolution de l'hippocampe. Puis Horsley et Schaeffer, dans un premier travail, partagèrent d'abord cette opinion. Plus

(1) *Revue de méd.*, 1891, p. 102.
(2) VERGER. Thèse de Bordeaux, 1897.
(3) SOURY. *Système nerveux central*, 1898.
(4) LONG. Thèse de Paris, 1899.
(5) BRÉCY. Thèse de Paris, 1902.

tard, il est vrai, revenant sur leurs idées, ils admirent que la sensibilité est localisée à la fois dans les circonvolutions centrales (zone motrice) et dans le corps calleux. De même, Bechterew place les centres sensitifs corticaux en dehors et en arrière de la zone rolandique et Nothnagel dans le lobe pariétal.

Cependant la majorité des expérimentateurs obtenait, en détruisant la zone dite motrice, la coexistence de troubles moteurs et de troubles sensitifs, et en concluait que les centres sensitifs occupent la même topographie que les centres moteurs. Il nous suffira de citer ici les noms de Hitzig, Schiff, Munk, Bastian, Tripier. Munk admet trois espèces de zones dans l'écorce cérébrale, à savoir la sphère visuelle dans le lobe occipital, la sphère auditive dans le lobe temporal et la *sphère sensible* (*Fuhlsphaere*) qui occupe les mêmes limites que la zone motrice de Ferrier.

Il divise, d'autre part, cette sphère sensible en six segments destinés au membre postérieur, au membre antérieur, à la tête, aux yeux, aux oreilles, au cou, au tronc.

Pour lui, toute lésion de la sphère ou zone sensible amène des troubles sensitifs dans la région du corps qui lui correspond. La lésion est-elle légère, il y a des troubles sensitifs; elle est plus étendue, il y a des troubles sensitifs et des troubles moteurs consécutifs. Est-elle totale, c'est la perte des sensations et des mouvements corticaux (paralysie corticale).

Comme Munk, Bastian affirme l'action primordiale du sens musculaire sur les mouvements : les centres moteurs sont des centres du sens musculaire, des centres de perception sensibles où se localisent les sensations et où naissent les idées de mouvement.

Il est vrai d'ajouter que les expérimentateurs interprètent différemment les rapports des troubles du mouvement et des troubles de la sensibilité, observés dans ces conditions : tandis que les uns subordonnent les troubles du mouvement à ceux de la sensibilité, les autres considèrent ces deux catégories de phénomènes comme indépendants les uns des autres.

Les résultats de la méthode expérimentale n'ont pas convaincu tous les auteurs. Charcot et Pitres [1], se basant sur la statistique de Ferrier, qui comprend 284 cas de paralysie motrice corticale, s'accompagnant de troubles sensitifs dans le tiers des cas seulement, concluent en s'en tenant « aux données puisées dans l'examen des faits anatomo-cliniques que les anesthésies d'origine corticale sont des phénomènes surajoutés, accidentels, ne dépendant pas directement des lésions de la zone rolandique et ne jouant aucun rôle pathogénique dans la production des symptômes paralytiques. »

Ballet, dans sa thèse (1881), se rapproche de la conception actuelle, tout en affirmant que la zone sensitive déborde largement la zone motrice, ainsi qu'on peut en juger par l'extrait suivant : « En somme, pour résumer la situation, les lois qui nous paraissent régir l'apparition des troubles de la sensibilité corticale, dans les cas de lésion corticale récente, pourraient se formuler ainsi :

« Lésion du lobe frontal (la frontale ascendante exceptée) : pas de troubles de la sensibilité;

« Lésion des circonvolutions motrices : anesthésie habituelle mais peu marquée et passagère;

« Lésion des circonvolutions occipito-sphénoïdales : anesthésie possible, excep-

[1] Charcot et Pitres. Centres moteurs corticaux chez l'homme. *Bibliothèque Charcot-Debove*, 1894.

tionnelle et dans tous les cas, comme précédemment, légère et transitoire;
« Enfin, lésion à la fois des circonvolutions motrices et des pariéto-occipito-sphénoïdales : anesthésie beaucoup plus prononcée et probablement plus durable, d'autant plus prononcée en règle générale que la lésion est plus étendue. »

La plupart des auteurs admettent la superposition des centres moteurs et sensitifs dans la *sphère sensitivo-motrice*. A côté du nom de Tripier qui doit être cité en bonne place, tant à cause de ses observations anatomo-cliniques que de ses recherches expérimentales, il faut citer ici Golgi, Tamburini et Luciani, Seppili, Exner et Petrina.

Lisso conclut de ses recherches que « chez l'homme aussi, la zone sensitive (la Fuhlsphaere de Munk) est identique avec la zone motrice, comme l'expérimentation physiologique l'avait déjà établi sûrement chez les animaux ». De même Starr écrit : « On peut dans les cas de lésions intéressant l'écorce cérébrale observer des troubles de la sensibilité générale portant sur ses divers modes (toucher, douleur, température, notion de position). Ces troubles indiquent la localisation de la lésion dans les circonvolutions centrales (frontale et pariétale ascendantes) ou les parties avoisinantes du lobe pariétal ». Mais c'est surtout Dana qui, en 1888 et en 1894, a réuni le plus d'arguments probants en faveur de cette opinion. Pour lui la zone sensitive déborde la zone motrice.

Les observations de Knapp, Darkschewitsch, Madden sont très suggestives. Déjerine[1] défend également l'opinion, à propos d'une observation anatomo-clinique, que « la mobilité, la sensibilité générale ainsi que le sens musculaire ont une seule et même localisation corticale ». Il s'appuie, pour formuler cette conclusion sur ce fait que, chez son malade, les sensibilités cutanée et musculaire étaient atteintes proportionnellement à la motricité.

Il est donc admis aujourd'hui par la grande majorité des auteurs que des lésions, localisées à la zone dite motrice, produisent des troubles sensitifs. Mais la zone sensitive ne dépasse-t-elle pas les limites de la zone motrice et n'empiète-t-elle pas sur le lobe pariétal, et spécialement sur le lobule pariétal inférieur, comme le pensent Sacks, Redlich, V. Monakow, Bruns? C'est là une question à laquelle répondent par l'affirmative un certain nombre d'observateurs. Redlich publie une vingtaine de cas favorables : hémiplégie légère avec troubles très marqués des sens musculaire et stéréognostique par suite d'une lésion du lobe pariétal (surtout du gyrus supramarginalis). Il est vrai que, dans la plupart de ces cas, la pariétale ascendante était touchée. Dans une observation de Bruns, il s'agit d'une tumeur comprenant le lobe pariétal et provoquant des troubles du sens musculaire et de la sensibilité cutanée. Bruns pense que l'anesthésie et l'ataxie dépendaient de la lésion de cette région pariétale; il croirait volontiers que si la frontale ascendante est motrice, la pariétale ascendante est mixte et la pariétale inférieure exclusivement sensitive. Dans un travail récent, Verger[2] s'exprime en ces termes : « La zone psycho-motrice, dont on peut délimiter les limites et qu'on peut diviser en régions par l'étude des excitations électriques, ne peut être considérée absolument comme la zone sensitive de la moitié opposée du corps. En réalité, elle paraît être le lieu où sont perçues et conservées dans la mémoire les sensations qui concourent à former les représentations motrices, dont les représentations tactiles constituent un cas particulier. C'est le centre des images motrices et tactiles. Mais les sensa-

[1] DÉJERINE. *Revue neurol.*, 1893.
[2] VERGER. *Arch. gén. de méd.*, 1900.

tions moins différenciées de douleur, de température et, dans une certaine mesure, les sensations tactiles non différenciées des régions autres que les extrémités ultimes, paraissent devoir être perçues confusément, indépendamment de ces zones corticales et probablement dans les centres sous-corticaux qui restent à déterminer. »

On sait que Flechsig distingue deux zones dans l'écorce, suivant qu'elles émettent ou non des fibres de projection : la zone des centres de projection ou sensorielle et la zone des centres d'association ou intellectuelle. Dans la première il localise : la *sphère tactile* (*Korperfühlsphœre*) qui correspond à la zone dite motrice, la sphère olfactive, la sphère visuelle et la sphère auditive. Sous l'influence de critiques multiples, Flechsig a reconnu que les centres d'association émettaient, eux aussi, quelques fibres de projection qu'il leur refusait primitivement. Quoi qu'il en soit, cette théorie de Flechsig n'a pas jeté de lumière nouvelle sur la question qui nous occupe.

De son côté, la chirurgie crânienne, grâce à la trépanation et aux recherches qu'elle permet chez l'homme lui-même, a apporté une contribution extrêmement précieuse à la solution de cette question. On a pu électriser la zone sensitivo-motrice en ces différents centres, en exciser une portion et observer les résultats produits (Bartholow, Dana, Ranson), à savoir des troubles moteurs et sensitifs superposés dans un même côté du corps ou dans un même segment de ce côté. Dana[1], Henschen[2] ont cité des faits dans lesquels on voit une lésion traumatique crânienne, limitée à un département du territoire moteur, amener des troubles moteurs et sensitifs prédominants, sinon localisés dans la région du corps qui correspond à la localisation corticale.

Il n'est pas jusqu'à l'anatomie normale qui n'ait récemment contribué à élucider le problème en question, en précisant la terminaison corticale des fibres sensitives. « En somme, dit Brécy[3], les anatomistes semblent s'accorder pour identifier les zones motrice et sensitive. La sensibilité occupe les circonvolutions rolandiques et peut-être d'autres encore, si certains centres moteurs, comme ceux de l'œil, sont en dehors des circonvolutions centrales. Toutes les espèces de sensibilité (tactile, thermique, douloureuse, musculaire) pour le tronc, les membres, la tête (certainement dans le domaine des trijumeaux, probablement pour la langue, le pharynx, le larynx) sont réparties en centres secondaires identiques à la motricité. »

Peut-on, à l'heure actuelle, aborder un côté plus délicat du problème et dire dans quelle couche de cellules ou dans quelles cellules siège la sensibilité ? Une hypothèse est toujours permise. « Dans l'écorce cérébrale, une couche nerveuse superficielle est réservée à la sensibilité consciente, tandis qu'une couche plus profonde est attribuée aux fonctions de la motilité dite volontaire.... Les organes de la sensibilité, en vertu même de leur prédestination fonctionnelle, sont plus voisins de la surface que de la profondeur : ils sont ectodermiques, tandis que les organes moteurs sont mesodermiques.

Les centres de la sensibilité corticale ont les mêmes localisations anatomiques que les centres de la motilité, topographiquement parlant, c'est-à-dire que la sensibilité pour un membre ou pour un segment de membre a la même représentation corticale que la motilité pour ce membre ou pour ce segment

(1) DANA. *Journ. of nerv. and ment. diseases*, 1888 et 1894.
(2) HENSCHEN. *Klin. und. anat. Beitrage zur pathol. des Gehirns*, 1890.
(3) BRÉCY. *Loc. cit.*, p. 128.

de membre. La seule différence consiste en ce que celle-ci et celle-là ne correspondent pas à la même couche.

Il n'y a point à spécifier encore laquelle des cinq couches de Meynert joue un rôle prépondérant dans les actes moteurs ou dans les phénomènes sensibles. Notre devoir en l'absence de preuves matérielles est de réserver la question pour l'avenir(¹). »

Les expériences de Negro et Oliva, l'observation de Perrero et Galeazzi plaident en faveur de cette hypothèse. Negro et Oliva excitant la zone sensitivo-motrice, chez une femme trépanée, obtinrent des troubles sensitifs par une excitation faible et des phénomènes moteurs par une excitation forte. Dans les cas de Perrero et Galeazzi, il s'agit de paralysie faciale inférieure accompagnée d'anesthésie par compression d'un caillot sanguin. Dans la partie inférieure, où la compression était forte, il y avait paralysie faciale et anesthésie; dans la partie supérieure, où elle était faible, il n'y avait qu'hémianesthésie sans troubles du mouvement des membres. Horsley admet la superposition suivante : sensibilité tactile dans les couches superficielles de l'écorce, sensibilité musculaire dans les couches moyennes et motricité dans les couches des cellules pyramidales. Pour Mouratow, la lésion des fibres arciformes qui unissent entre elles les cellules de la zone sensitivo-motrice détermine les altérations du sens musculaire.

Quelle opinion convient-il de se faire de la notion des centres sensitivo-moteurs et de leurs rapports? « Peut-être l'avenir, dit J. Soury(²), appartient-il à la doctrine qui considère la zone motrice comme une manière de surface sensible dont les réactions provoquées seraient identiques à des réflexes. F. Franck incline décidément vers la théorie de l'influence réflexe et ne voit dans la zone motrice assimilée à une surface sensible périphérique que le point de départ des incitations motrices volontaires, l'appareil incitateur des réactions motrices volontaires, dont les véritables appareils moteurs ou d'exécution sont les cellules nerveuses motrices du bulbe et de la moelle. Psychologiquement, a écrit Gley, ces organes de l'écorce apparaissent comme des centres de représentation des divers mouvements qui déterminent la véritable action motrice par un mode assimilable au mécanisme purement réflexe. Ces organes de l'écorce sont, pour F. Franck, des centres d'association volontaire plutôt que des centres moteurs proprements dits. »

« Quant aux faisceaux pyramidaux qui partent également de ces régions et dont la nature motrice est généralement admise, il faut bien s'entendre. Tout ce que l'on sait, c'est que les excitations propagées par le faisceau rubané de Reil à l'écorce des circonvolutions centrales (voie ascendante sensitive) sont transmises par la voie des pyramides (voie descendante dite motrice) aux cellules des cornes antérieures de la moelle épinière, origine des nerfs moteurs qui vont se distribuer aux muscles. Après F. Franck et Gley et avec Otto Hösel, j'estime qu'on pourrait aussi bien appeler sensitive la voie des pyramides, car elle ne fait que propager, elle aussi, comme les prolongements des cordons postérieurs, les excitations sensitives parvenues à l'écorce des circonvolutions centrales. Seule, la direction du courant nerveux diffère, ascendante là, descendante ici. Si cette conception est juste, les circonvolutions si longtemps dénommées motrices, (écoles italienne et française) ne doivent être appelées que sensitives (Fuhlsphære de Munk). »

(¹) Brissaud. *Leçons sur les mal. du syst. nerveux* 1893-1894.
(²) J. Soury. *Le système nerveux central* et *Revue gén. des sciences*, 1894.

Sensibilités spéciales. — Nous commençons par les sens dont les centres sont les moins connus. L'étude des centres de la vision et de l'audition, mieux étudiés, nous conduira à une première étude sommaire des centres du langage.

Olfaction et goût. — « On ne connaît actuellement, disent François Franck et Pitres, aucune observation précise, suivie d'autopsie régulière, dans laquelle des troubles du goût ou de l'olfaction aient pu légitimiment être rapportés à des lésions limitées de l'écorce cérébrale.... » D'après Ferrier, — et ses assertions ont été confirmées par d'autres auteurs, — « la destruction bilatérale des extrémités antéro-internes des deux lobes temporaux détermine une perte totale de la perception des sensations olfactive et gustative dans les deux narines et dans les deux côtés de la langue, en même temps que les muqueuses nasale et linguale deviennent insensibles aux excitations tactiles ». Pour le centre de l'olfaction surtout, il semble démontré qu'il siège dans le *subiculum cornu Ammonis* et dans la région de l'hippocampe. D'après Flechsig, c'est la *corne d'Ammon* qui est le centre des sensations olfactives. Gorschkoff [1] a fait des expériences sur les chiens et est arrivé à cette conclusion que les centres proprement dits de l'olfaction sont les *circonvolutions de l'hippocampe et du crochet.* En détruisant chez le chien le lobe piriforme des deux côtés, il a obtenu la destruction complète de l'odorat; la destruction unilatérale abolit l'odorat du côté correspondant et l'affaiblit du côté opposé. Il n'a pu déterminer chez les animaux les centres des sensations olfactives particulières. Les fibres des nerfs olfactifs subiraient, elles aussi, une décussation partielle, comme les nerfs optiques et acoustiques; mais, suivant Luciani, les faisceaux directs seraient plus gros que les faisceaux croisés : et cela expliquerait pourquoi l'olfaction a pu paraître parfois abolie du côté de la lésion (Ferrier).

On connaît, par exemple, des cas, dit Seppilli, d'embolie de l'artère sylvienne gauche dans lesquels, en même temps que de l'hémiplégie *droite* et de l'aphasie, figurait l'anosmie de la narine *gauche.* (Ogle, Notta.)

Frigerio a rapporté une observation d'atrophie de la corne d'Ammon gauche dans un cas d'hallucination de l'odorat. (Soury.) Dans une observation de H. Jackson et de Beevor, une tumeur occupant l'extrémité antérieure du lobe temporal, les convulsions étaient précédées d'une aura olfactive : odeur abominable. Dans un cas d'Oppenheim, les hallucinations de l'odorat et du goût étaient en rapport avec une tumeur du lobe pariétal, ayant envahi le lobe temporal. La plupart des autres observations, celles en faveur du centre cortical de l'odorat pêchent par la base : elles intéressaient les nerfs olfactifs eux-mêmes. De l'examen des faits classiques, Oppenheim [2] infère que le siège cortical de l'olfaction n'est pas encore sûrement démontrée.

Ajoutons que, chez les animaux qui ont l'odorat très développé (animaux osmatiques de Broca), le grand lobe limbique, représenté chez l'homme par les circonvolutions du corps calleux et de l'hippocampe, prend un développement considérable et qu'il est atrophié chez les animaux anosmatiques comme le dauphin, ainsi que l'a montré Zuckerkandl.

Pour ce qui est du centre du goût, les expériences de A. E. Stscherbach, faites dans le laboratoire du professeur Flechsig, ont prouvé que la corne d'Ammon était sans rapport avec lui. D'autre part, le même auteur a produit la

(1) GORSCHKOFF. *Vratch.*, 1900. (Analyse in *Revue neurol.*, 1901).
(2) OPPENHEIM. *Die Geschwülste des Gehirn's.* Wien, 1896.

perte du goût « par l'annihilation des fibres les plus postérieures de la couronne rayonnante[1] ».

Parmi les centres corticaux dévolus aux différents sens, les mieux étudiés et les plus connus sont certainement ceux de la vision. Leur étude sera faite aux articles *hémianopie*, pour le centre visuel commun, et *aphasie* (*cécité verbale*), pour le centre visuel verbal : nous y renvoyons le lecteur. Il nous reste à rappeler ici la localisation du centre de l'audition.

Audition. — Ferrier, Wernicke, Munk, s'accordent à localiser le centre de l'audition dans le lobe temporal. Leur opinion a été confirmée par Onufrowicz, inspiré par Forel et Baginsky. Il a été prouvé par Flechsig et Bechterew que le *nerf cochléaire* est en rapport avec le *tubercule quadrijumeau postérieur* et par von Monakow (méthode des dégénérescences) que le *corps genouillé interne*, qui est en relation avec le tubercule quadrijumeau postérieur, est également en rapport avec l'écorce du *lobe temporal*. Luciani, qui d'ailleurs étend au delà du lobe temporal le centre cortical de l'audition, pense, contrairement à Munk, que les sensations simples de l'ouïe s'arrêtent dans des centres infra-corticaux.

L'anatomie pathologique ne possède guère que de rares observations de surdité proprement dite par lésion corticale. Shaw a relaté un cas de surdité et de cécité complètes, dans lequel on a trouvé à l'autopsie une atrophie également complète des plis courbes et des circonvolutions temporo-sphénoïdales supérieures des deux côtés. « Après examen d'un cas analogue, Wernicke et Friedländer sont arrivés à la même conclusion que les lobes temporaux sont le centre de l'audition. » (Ferrier, *Sem. méd.*, 1890.)

Seppilli a trouvé, sur deux cerveaux de sourds-muets de naissance, un arrêt de développement des lobes temporaux. Sur l'un deux l'atrophie de la première circonvolution temporale était particulièrement marquée. Il faudrait en conclure que l'audition est particulièrement en rapport avec la circonvolution temporale supérieure, ce qui est conforme à l'opinion déjà émise par Ferrier[2].

Ferrier pensait que l'action de ce centre était unilatérale et croisée. Luciani, s'appuyant sur les effets transitoires de la destruction d'un seul lobe temporal et sur la diminution de l'acuité auditive de l'oreille du côté de la lésion, croit, au contraire, que chacun des centres de l'audition possède une action bilatérale. « Les recherches de Baginsky, Flechsig, Bechterew et von Monakow, paraissent indiquer que les fibres nerveuses du nerf acoustique qui se rendent au limaçon proviennent des lobes temporaux, tandis que celles des canaux semi-circulaires ont leur origine dans le cervelet[3].

Il importe de distinguer dans le nerf acoustique deux nerfs différents : le *nerf cochléaire* et le *nerf vestibulaire*. Le premier seul est en rapport avec l'audition : né au niveau du ganglion spiral ou de Corti, il est en connexion avec le lobe temporal. Quant au nerf vestibulaire, né du ganglion de Scarpa, au niveau des canaux semi-circulaires, il n'entre pas, semble-t-il, dans la constitution de la sphère auditive et affecte des rapports intéressants avec le cervelet. A-t-il quelque rapport avec l'écorce du cerveau? « Nous considérons, dit Bonnier[4], la pariétale ascendante, au moins dans son tiers inférieur, comme le centre des perceptions vestibulaires fournissant les images d'attitude indispensable à l'idéation

(1) *Revue neurol.*, 1893, p. 218, n° 9.
(2) Voir *Sem. méd.*, 1890, p. 234.
(3) *Ibid.*
(4) Bonnier. La pariétale ascendante. *Soc. de biol.*, 1894.

motrice, et comme un centre exclusivement sensoriel, tenant sous sa dépendance directe les centres de motricité automatique et coordonnée situés plus bas. »

Jusqu'à présent on n'a pas distingué le centre auditif commun du centre de la perception acoustique des mots dont la lésion donne lieu à la *surdité verbale*.

Décrite pour la première fois par Wernicke, cette affection a été étudiée ensuite par Charcot, Kussmaul, Kahler et Pick, Nothnagel. Naunyn place le centre en question dans le lobe *temporal gauche*, particulièrement dans la T^1 (surtout dans ses trois quarts postérieurs). Pour être encore plus exact, et au risque de l'être trop, nous nous dirons que la surdité verbale a pour localisation le pied de la *temporale transverse*, ou pied du *pli de passage pariéto-temporal profond*. Cette partie du manteau cortical représente le quart postérieur de la première circonvolution temporale.

Cette localisation étroite correspond approximativement à l'*aire corticale du nerf cochléaire*. « La situation et l'étendue de la *sphère auditive* peuvent être encore plus exactement circonscrites chez les enfants d'environ deux mois, parce que la radiation du corps genouillé interne se myélinise beaucoup plus tôt que tous les autres faisceaux du lobe temporal : ce sont les deux *gyri transversi temporales*, et surtout l'*antérieur*, qui constituent cette sphère. Ces deux circonvolutions profondes de la *fossa sylvii* n'en sont pas moins en rapport avec la face externe de la première circonvolution temporale, ou circonvolution de Wernicke, dont elles forment, en quelque sorte, les racines; elles s'avancent entre le bord postérieur de l'*insula* et la partie de la convexité de cette circonvolution où Naunyn a délimité la zone de la sphère sensorielle de l'audition. Ajoutez que dans tous les cas jusqu'ici connus de surdité complète, due à une lésion de déficit bilatérale de l'écorce de cette sphère chez l'homme, toujours la lésion des *gyri transversi temporales* a été trouvée lésée, et que des cas de surdité unilatérale par foyer unilatéral reconnaissaient pour cause soit une lésion de cette région, ou de sa couronne rayonnante (tumeur du lobe pariétal), soit de ses conducteurs dans la capsule interne. Enfin, dans ces derniers mois, P. Flechsig a pu établir définitivement que le *gyrus transversus anterior* est la station terminale du *nerf cochléaire* (1). »

Il n'y a que les lésions de l'hémisphère gauche qui puissent produire la surdité verbale. Ajoutons que la surdité verbale n'est pas nécessairement liée à la lésion du centre en question, quoiqu'elle en résulte le plus souvent. Il est intéressant de remarquer que les malades atteints de surdité verbale n'ont pas de surdité proprement dite, ce qui serait en faveur de l'action bilatérale des centres auditifs, opinion soutenue par Luciani.

Il faut distinguer du centre de la perception acoustique des mots le centre chargé de conserver les images acoustiques verbales. Soury cite le cas d'un malade de Cattani, atteint d'amnésie verbale sans surdité verbale. La légion siégeait dans la moitié antérieure du lobe temporal gauche, mais respectait la T^1. Enfin, à côté de la surdité verbale, il faut réserver une place à la surdité psychique,

D'après Munk, cité par Ferrier (*loc. citato*), « la destruction chez le chien d'une zone, située à l'extrémité inférieure de la circonvolution suprasylvienne, produit la surdité psychique; l'animal paraît tout à fait sourd pendant quel-

(1) J. Soury. *Le système nerveux central*, p. 730.

ques semaines, puis il apprend de nouveau peu à peu à reconnaître les sons; les images auditives, effacées pour un temps, se reforment dans d'autres portions de l'écorce cérébrale ».

En résumé, le centre auditif cortical est considéré comme comprenant au moins trois centres sensoriels secondaires, absolument comme le centre visuel, dans lequel on distingue : 1° le centre visuel commun dont la lésion donne lieu à l'hémianopie; 2° le centre des perceptions visuelles verbales dont la destruction amène la cécité verbale; 3° le centre des souvenirs des images visuelles, verbales ou non. Il s'ensuit que si ce dernier centre est respecté, un malade atteint d'hémianopie, par exemple, peut avoir des hallucinations visuelles unilatérales. Nous reviendrons ultérieurement sur tous ces points.

Remarquons, en terminant, que les centres de perception visuelle ou auditive liés au langage sont unilatéraux, situés à gauche chez les droitiers, tandis que les centres sensoriels communs correspondants sont bilatéraux comme les autres centres sensoriels.

Centres corticaux du langage. — Les centres du langage que nous étudierons avec détail à l'article *aphasie* sont : les uns des centres de réception, voisins des centres de la vue et de l'ouïe, centres dans lesquels nous emmagasinons les images des mots entendus ou lus; les autres, centres qui transmettent aux centres moteurs proprement dits les ordres musculaires qui exprimeront les mots parlés ou traceront les mots écrits. Les premiers sont des centres sensoriels spéciaux ou spécialisés; leur destruction entraîne une *aphasie sensorielle* (aphasie de réception). Les seconds ne sont ni des centres sensoriels, ni des centres moteurs, à proprement parler. Ils seraient plutôt moteurs, mais spécialisés en ce sens qu'ils gardent les souvenirs ou images des mouvements à exécuter dans le langage parlé ou écrit; et, comme ils tiennent sous leur dépendance immédiate des centres moteurs, ils ne manifestent leur existence que par des mouvements. Aussi dit-on que leur destruction produit une aphasie motrice (aphasie de transmission). Ces quatre centres forment un tout complexe dans lequel peuvent prédominer les aptitudes fonctionnelles des uns ou des autres. L'aptitude prédominante varie suivant l'éducation et la tendance individuelle. Si c'est le centre visuel verbal, ou l'auditif verbal, ou le moteur d'articulation, ou enfin le graphique, qui prend la plus grande part au langage, on dira du sujet qu'il est visuel, auditif, moteur.... Or, il ne faut jamais perdre de vue cet élément prédominant quand il s'agit d'interpréter un cas d'aphasie complexe. Chez un sujet « visuel » et surtout peu éduqué, la cécité verbale entraînera l'agraphie (agraphie sensorielle). Ainsi, un « moteur » privé de son centre d'articulation pourra devenir par ce fait même agraphique. De même, on verra la surdité verbale entraîner l'aphémie (aphasie motrice proprement dite) de Broca ou perte du langage articulé, *sans lésion du centre moteur d'articulation*. On le voit, les centres du langage sont réunis les uns aux autres par des fibres commissurales de première importance, et ce fait donne lieu encore à une division de différents modes de l'aphasie en *aphasie sous-corticale et aphasie corticale*; car chaque centre peut être mis hors d'usage, tantôt par sa destruction même, tantôt par la destruction de ses communications, soit avec les autres centres de langage, soit avec les centres moteurs en rapport avec le langage.

Nous résumerons ainsi qu'il suit la localisation de chacun des centres du langage.

Le *centre visuel verbal*, dont la cécité donne lieu à la cécité verbale, siège à

la partie postéro-inférieure de la deuxième circonvolution pariétale gauche, ou pli courbe (fig. 12). Remarquons qu'il est absolument rare que la cécité verbale ne s'accompagne pas d'une hémianopie, due à la lésion du centre visuel commun situé dans le voisinage. Déjerine, qui consent à localiser la cécité verbale dans le pli courbe, pense que la lésion de ce centre entraîne toujours avec elle l'agraphie (alexie corticale de Wernicke), l'écriture n'étant pour lui que la copie des images verbales visuelles, évoquées mentalement; selon cet auteur, la cécité verbale *pure* (alexie sous-corticale de Wernicke), sans agraphie, serait le résultat d'une lésion située en dehors du pli courbe et intéressant les fibres commissurales reliant le centre visuel commun au centre visuel verbal. (*Soc. biologie*, 1891-92.)

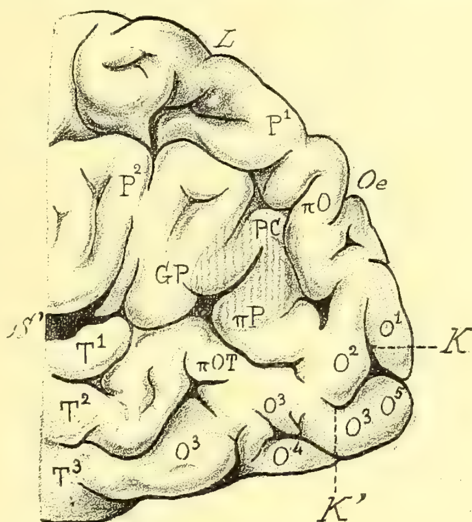


Fig. 12. — Face externe du lobe occipital gauche : *K* et *K'*, branches supérieure et inférieure de la scissure calcarine; *L*, scissure limbique; *Oe*, scissure occipitale externe; S', branche postérieure de Sylvius. O^1, O^2, O^3, O^4. les quatre premières circonvolutions occipitales; P^1, P^2, les deux circonvolutions pariétales; PC, pli courbe, siège de la mémoire graphique visuelle; GP, lobule du pli courbe; T^1, T^2, T^3. Les trois circonvolutions temporales externes; πO, premier pli de passage externe; πP, deuxième pli de passage; πOT, troisième pli de passage; la troisième circonvolution occipitale (O^3) se confond avec la cinquième ou gyrus lingual (O^5) au niveau du pôle occipital.

Le *centre auditif verbal*, dont la destruction donne la surdité verbale peut être considéré comme siégeant au quart postérieur de la première circonvolution temporale gauche, quoique quelques faits, probablement en raison des variétés anatomiques, paraissent lui attribuer une plus grande étendue. Il est à remarquer que jamais la surdité verbale ne s'accompagne de surdité proprement dite (voy. plus loin *Aphasie*).

Le *centre moteur d'articulation* en rapport avec l'aphémie de Broca est au pied de la troisième circonvolution frontale gauche. J. Moltchanoff pense « que l'hémisphère gauche ne préside pas exclusivement, à lui seul, à la faculté de parler; dans certaines conditions l'hémisphère droit remplit également cette fonction » (1).

Le *centre de la mémoire des mouvements destinés à tracer les mots écrits* dont la lésion donne lieu à l'*agraphie* est au pied de la deuxième circonvolution frontale (Exner, Charcot, Pitres, Bar, etc.). Quelques auteurs n'admettent pas ce centre, dont l'indépendance, il est vrai, ne peut être démontrée chez tous les individus, attendu que la faculté d'écrire automatiquement est relativement rare. Pourtant une observation récente de Dutil et J.-B. Charcot (*Soc. biol.* 1895) plaide encore en faveur de l'existence du centre de l'écriture. La distribution des branches de la sylvienne aux centres précédents explique, dans une certaine mesure, la localisation des lésions à un ou plusieurs de ces centres.

Intelligence. — Le jour est-il déjà venu où l'on peut se demander s'il y a une *localisation* de l'intelligence?

(1) *Revue neurol.*, 1895, p. 402, n° 14.

Parmi les régions cérébrales dont la fonction est inconnue, il en est une très étendue : la plus grande partie de la région fronto-orbitaire.

Est-ce là? On a invoqué, en faveur de cette localisation, la prédominance du lobe frontal, qui serait la caractéristique du cerveau humain. Ce lobe posséderait « l'*hégémonie cérébrale* », suivant l'expression de Broca. Il est vrai que cette prédominance ne serait qu'apparente pour Meynert. On a invoqué l'ignorance dans laquelle nous sommes des fonctions du lobe frontal, « *terra incognita* », comme dit J. Soury, dans laquelle on ne connaît qu'une oasis : le centre de Broca. On a invoqué l'existence, l'intensité des lésions du lobe frontal dans la démence paralytique, etc.... Mais on n'a jamais donné la preuve que le lobe frontal fût le siège de l'intelligence, et on ne la donnera probablement jamais. « Lorsque Broca déclare, dit J. Soury (1), que le lobe frontal s'est en quelque sorte emparé de l'hégémonie cérébrale, il subit visiblement encore, ainsi que Gratiolet et tant d'autres, l'influence des doctrines de Gall sur les fonctions supérieures du lobe frontal considéré comme le siège de l'intelligence. De là l'opposition qu'il croit apercevoir entre les deux parties dont se composerait le manteau des hémisphères, l'une « brutale », représentée par le grand lobe limbique; l'autre « intellectuelle », représentée par le reste du manteau. Ces deux portions des hémisphères, si différents par leur structure, au dire de Broca, le seraient aussi par la nature de leurs fonctions : l'une serait le « siège de fonctions inférieures qui prédominent chez la brute », l'autre le « siège des facultés supérieures qui prédominent chez les animaux intelligents. »

« Si de pareils errements nous étonnent aujourd'hui, il ne faut pas oublier que nous les avons partagés presque tous : il correspondaient à une phase du développement des sciences que nous avons dû traverser; après nous ce stade de la pensée deviendra si court qu'il finira sans doute par ne laisser aucun souvenir chez le psychologue. Pourquoi les impressions, les sensations et les perceptions olfactives, avec leurs résidus, entrant comme éléments constitutifs pour la part qui leur revient dans nos images en représentation du monde extérieur, seraient-elles d'essence moins rare que celle de la vue ou de l'ouïe? Si, ce qui était sans doute impossible avec les conditions nouvelles d'adaptation des primates, les fonctions du lobe olfactif avaient pu conserver chez ces êtres la même acuité, la même perfection de discrimination délicate et subtile qu'elles gardaient chez les carnassiers, l'intelligence humaine n'en serait à coup sûr que plus étendue, plus brillante et plus forte. D'antagonisme entre les sens et l'intelligence, il n'en saurait exister, avant tout parce que l'intelligence et ses conditions, c'est-à-dire la sensibilité, ne sont pas des choses distinctes, susceptibles d'être isolées. »

Si le lobe frontal a perdu son ancien prestige, il n'en reste pas moins un centre très important d'associations. « D'après mes recherches, écrit Flechsig, il y a bien en réalité dans le lobe frontal un centre psychique, mais il existe, en outre, d'autres organes de la pensée dont un, particulièrement étendu, se trouve localisé sous les bosses pariétales. »

Plusieurs auteurs admettent, en effet, que le lobe pariétal est en connexion avec le génie, avec la production des œuvres d'art en particulier. « Le centre psychique ou intellectuel postérieur, écrit J. Soury, situé sous les bosses pariétales, a été trouvé singulièrement développé chez *tous* les hommes de génie dont on a

(1) J. Soury. *Le système nerveux central.*

jusqu'ici étudié scientifiquement le cerveau ou le crâne.... Ce ne sont pas seulement les grands musiciens, ce sont aussi des philosophes, des mathématiciens, des chimistes, des physiologistes et des anatomistes qui ont possédé des circonvolutions pariétales d'un volume considérable ».

« L'intelligence, dit excellemment Munk, a son siège partout dans l'écorce cérébrale et nulle part en particulier.... » Hitzig fait front contre l'opinion de Munk. « Je crois avec lui, dit-il, que l'intelligence, disons mieux, le trésor des idées, doit être cherché dans toutes les parties de l'écorce, ou plutôt dans toutes les parties du cerveau. Mais je soutiens que la pensée abstraite exige nécessairement des organes particuliers, et ces organes je les cherche dans le cerveau frontal. » Ferrier fait remarquer que la faculté d'attention tient sous sa dépendance directe les mouvements de rotation de la tête et des yeux; or, dit-il, « les mouvements latéraux de la tête et des yeux ne peuvent être paralysés d'une façon permanente, à moins que toutes les parties de la région frontale ne soient complètement détruites ».

En fait, l'intelligence est une fonction des centres et faisceaux d'association qui unissent, chacun à chacun, les nombreux centres où sont gravées les images dites « mentales ». Mais on peut ajouter, avec Jules Soury : « Quoique les lobes frontaux et préfrontaux renferment des centres d'innervation des muscles du tronc, et que le développement de cette partie du cerveau chez les anthropoïdes et l'homme soit sans doute en rapport avec la station verticale (Munk, Meynert), il est possible qu'il s'y trouve d'autres centres, toujours de nature sensitive ou sensitivo-motrice, en rapport avec l'ensemble du processus de l'écorce cérébrale, centres d'arrêt, de tension cérébrale, d'innervation des muscles qui se contractent dans le phénomène général de l'attention, de la réflexion, de la concentration de la pensée, condition de la synergie fonctionnelle des appareils et des organes de la machine animale [1]. »

Nous reviendrons longuement, à l'article *Tumeurs cérébrales*, sur les rapports du lobe frontal avec l'intelligence.

Localisations dans le centre ovale. — On conçoit que les lésions sous-corticales des faisceaux de projection donnent lieu à des troubles très analogues à ceux des lésions corticales elles-mêmes. Mais nous n'y insisterons pas. Les lésions sous-corticales intéressent-elles les fibres commissurales qui réunissent les centres corticaux entre eux? Alors on aura des symptômes un peu différents « des symptômes corticaux », et dans certains cas on pourra chercher à distinguer la lésion corticale de la lésion sous-corticale. Ce diagnostic a été établi en particulier pour certaines formes d'aphasie. L'aphasie sous-corticale sera étudiée plus loin.

Localisations dans la capsule interne. — Au centre ovale font suite la capsule interne, la capsule externe avec le corps calleux, et les noyaux gris centraux. Pour étudier la région capsulaire, on pratique de préférence la coupe de Flechsig en faisant passer le couteau par le milieu de la tête du corps strié et par le point de réunion du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs de la couche optique. La capsule interne se divise en une partie antérieure et une partie postérieure irriguées, l'une par l'artère lenticulo-striée, l'autre par l'artère lenticulo-optique : ces deux artères sont les plus fréquents points de départ de l'hémorragie-optique cérébrale. A ce niveau, les faisceaux moteurs sont

[1] Jules Soury. *Les fonctions du cerveau*, p. 415.

réunis sur un petit espace, de telle sorte qu'une hémorragie de cette région a les plus grandes chances de donner lieu à une hémiplégie totale. Et c'est ce qui arrive en effet. Pourtant on pourrait rencontrer exceptionnellement une monoplégie déterminée par une lésion très limitée de la capsule (Pitres). La disposition des faisceaux moteurs et sensitifs dans la capsule interne est connue d'une façon assez précise. Les résultats fournis sur ce point par l'anatomie pathologique ont même été confirmés par la méthode expérimentale. Le schéma des fibres motrices dans la capsule interne, d'après Beevor et Horsley, est conforme au schéma classique.

1° *Faisceaux moteurs.* — La partie postérieure de la capsule interne est occupée par les faisceaux moteurs des membres, ceux du membre inférieur se trouvant en arrière des fibres correspondant au membre supérieur. C'est le faisceau pyramidal qui correspond aux faisceaux frontaux et pariétaux moyens et supérieurs.

Immédiatement en avant se trouve le faisceau géniculé qui correspond à la angue (XIIe paire) et à la face (VIIe paire). Ce faisceau, comme son nom l'indique, occupe le *genou* de la capsule interne. On a encore distingué dans ce faisceau les fibres destinées au noyau moteur du trijumeau (Lépine) et celles du noyau spinal (Garel et Dor). Au-dessus de la capsule il se divise pour donner le faisceau frontal inférieur (hypoglosse) et le faisceau pariétal inférieur (facial).

En avant du faisceau géniculé se trouverait, dans l'hémisphère gauche, le faisceau de l'aphasie (faisceau très contesté), ainsi nommé parce qu'il aboutit (faisceau pédiculo-frontal inférieur de Pitres) au pied de la troisième circonvolution frontale, centre dont la lésion donne lieu à l'aphasie motrice.

Beevor et Horsley expérimentant sur les singes firent voir que l'excitation de la capsule interne provoquait successivement des mouvements des yeux, de la tête, de la face, de la langue, du membre antérieur, du tronc, du membre inférieur. Au niveau du genou passent les fibres de la tête, de la face, de la langue ; dans la partie postérieure de la capsule interne s'échelonnent d'avant en arrière les fibres du membre antérieur ou supérieur, du tronc, des membres inférieurs. Ces auteurs ont même schématisé la topographie des fibres destinées aux mouvements des articulations du membre supérieur (épaule, coude, poignet, doigts) et du membre inférieur (hanche, genou, coude, pied, gros et petit orteils). Le rapport entre les localisations corticales et les localisations capsulaires est parfait. Les anatomistes et les physiologistes acceptèrent unanimement les conclusions de Beevor et Horsley qui sont jusqu'ici restées classiques.

MM. P. Marie et Guillain [1] viennent récemment de les battre en brèche. Ils croient pouvoir affirmer, d'après de très nombreux cas observés par eux cliniquement et anatomiquement, qu'une lésion quelconque, si petite soit-elle, intéressant le segment postérieur de la capsule interne, amène toujours en clinique le syndrome hémiplégie, et que jamais à une lésion capsulaire limitée ne correspond une paralysie limitée à un membre. Quant aux lésions de genou de la capsule interne, il ne leur a pas semblé qu'elles amenassent du côté des nerfs crâniens une symptomatologie de déficit beaucoup plus accentuée que les lésions du segment postérieur de la capsule interne.

Dans le territoire moteur de la capsule interne il est impossible cliniquement,

[1] P. Marie et Guillain. Existe-t il en clinique des localisations dans la capsule interne? *Semaine méd.*, 1902.

pensent-ils, de spécifier des territoires distincts pour les différents faisceaux du bras, de la jambe, du pied, etc. Toutes les fibres descendantes de la motilité seraient dépendantes les unes des autres par leurs multiples collatérales. Toute lésion, si petite qu'elle soit, amène une hémiplégie. Ce fait a un corollaire anatomique, à savoir qu'une lésion limitée de la capsule interne amène la dégénération dans toute l'aire du faisceau pyramidal au niveau du bulbe et de la moelle.

Ce sont là des conclusions concernant exclusivement les lésions observées chez l'homme. Il faut évidemment, disent-ils, tenir compte des localisations obtenues par l'expérimentation; mais, en étudiant les phénomènes chez l'homme, avec la méthode anatomo-clinique, on est obligé de conclure à un désaccord entre ces phénomènes et les résultats enregistrés par les anatomistes et les physiologistes. Bref, en clinique, *on ne pourrait constater dans la capsule interne aucune localisation segmentaire persistante.*

2° *Faisceau psychique.* — Les localisations en rapport avec le faisceau appelé à tort ou à raison *psychique*, c'est-à-dire avec la région la plus antérieure de la capsule interne, sont peu connues. Cependant certains faits paraissent dès maintenant établis. La destruction des fibres du segment antérieur de la capsule donne une paralysie de la mimique spontanée *unilatérale* si la lésion est elle-même unilatérale, et *bilatérale* si la lésion est bilatérale ou médiane. Si cette lésion bilatérale ou médiane intéresse le faisceau moteur volontaire de la face (faisceau géniculé) en respectant les conducteurs psycho-réflexes, on se trouve en présence du syndrome pseudo-bulbaire, dans lequel le masque immobile peut encore être provoqué *par stimulation psychique* au spasme irrésistible du rire ou du pleurer. Le rire et le pleurer spasmodiques s'expliquent précisément par l'interruption des conducteurs qui relient les centres corticaux moteurs volontaires aux noyaux bulbaires de la face; la physionomie n'est plus soumise à la volonté et pourtant elle reste en rapport avec les centres de coordination de la couche optique, mis en action par un réflexe cortical [1]. Ce sont les fibres inférieures du faisceau d'Arnold, ou racine antérieure de la couche optique, qui conduisent « les incitations de l'écorce frontale aux centres de coordination de la couche optique ».

3° *Faisceaux sensitifs.* — Les localisations sensitives dans la capsule se résumaient, il y a vingt ans, en peu de mots. Le faisceau sensitif occupait le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule. La destruction des fibres capsulaires à ce niveau (*carrefour sensitif*) donnait lieu à l'hémianesthésie, tant pour la sensibilité générale que pour la sensibilité spéciale. Les troubles sensoriels étaient les mêmes que dans l'hémianesthésie hystérique, avec cette différence que, dans l'hystérie, l'amblyopie concomitante était croisée.

Les recherches expérimentales et anatomo-cliniques, poursuivies depuis cette époque, ont montré que cette conception était erronée. Les fibres motrices s'étendent jusqu'à l'extrémité postérieure du segment postérieur de la capsule interne. Une lésion de cette extrémité peut entraîner une hémiplégie motrice avec hémianesthésie. Mais cette hémianesthésie ne porte que sur la sensibilité générale : les sens ne sont pas touchés, par suite elle ne ressemble pas à celle des hystériques. Lorsque le sens de la vue est intéressé, ce n'est pas sous la forme de rétrécissement du champ visuel ou d'amblyopie croisée, mais bien

(1) Brissaud. Le rire et le pleurer spasmodiques. *Revue scient.*, 13 janvier 1894.

d'hémianopie. Encore pour cela faut-il que la lésion, qui atteint le segment *rétro-lenticulaire* de la capsule interne, occupe la région thalamique inférieure et intéresse en ce point le faisceau visuel (Déjerine). Les autres sens (ouïe, olfaction, gustation) peuvent être également intéressés par la même lésion, mais ils ne le sont que d'un seul côté (et le plus souvent passagèrement) en raison de leur représentation bilatérale dans l'écorce.

MM. P. Marie et Guillain[1] ont, dans dix cas, observé des lésions de la zone dite sensitive de la capsule interne sans avoir constaté d'hémianesthésie persistante durant la vie. L'hémianesthésie pourrait exister avec des lésions très différentes du cerveau. « Nous ignorons, disent-ils, si par ce point de la capsule interne individualisé par Türck et Charcot passent des fibres sensitives, mais ce que nous pouvons affirmer c'est que, cette zone étant lésée, la sensibilité peut suivre d'autres voies pour arriver dans le champ de la conscience, partant qu'il n'y a pas dans la capsule interne des voies de conduction seules préposées à la transmission des impressions sensitives. Nous ne pensons pas non plus qu'il existe dans la capsule interne des zones spéciales, telles que celles qui sont indiquées par Redlich et figurées par M. Obersteiner, pour la conduction du sens musculaire. »

Entre la partie sensitive de la capsule interne et les faisceaux moteurs les plus antérieurs se trouveraient des faisceaux de fibres « doués de propriétés motrices particulières, et dont l'altération déterminerait l'hémichorée » ou encore l'hémiathétose. Nous les tenons pour très problématiques, pour ne pas dire inexistantes.

On peut voir des lésions combinées du tiers antérieur de la capsule interne et des portions voisines du corps strié ne donner lieu pendant la vie à aucun trouble moteur ou sensitif.

Jusqu'à présent on peut dire que les organes gris centraux (corps striés et couches optiques) ne manifestent leurs foyers par aucun trouble *permanent* de la motilité ou de la sensibilité *qui leur soit directement attribuable.*

Enfin, quoique ce soit au niveau de l'avant-mur et de la capsule externe que se produisent le plus souvent les hémorragies cérébrales, on ne connaît pas encore de symptômes de foyer en rapport avec ces régions.

Centres thermiques. — L'observation clinique démontre que les contractions toniques des muscles élèvent la température centrale, tandis que les contractions cloniques ne la modifient pas. Les expériences de Charcot et de Bouchard[2] établissent, d'une manière qui confirme pleinement cette donnée, que les spasmes toniques et les spasmes cloniques provoqués par la strychnine ont les mêmes conséquences, et cela dans un laps de temps excessivement court. Par exemple, chez un lapin strychnisé, lorsque à une phase de contractions cloniques succède une phase de contractions toniques, la température s'élève presque immédiatement, en deux ou trois minutes à peine, de plusieurs dixièmes de degrés. Lorsque à la phase de tétanisation fait suite une phase de contractions cloniques, la température redescend, dans le même intervalle, au niveau normal. La tétanisation déterminée par le courant induit a le même résultat.

Mais, faisant abstraction de cette élévation de température par convulsions toniques, il faut se demander s'il n'existe pas un centre dont l'excitation pro-

(1) *Loc. cit.*
(2) *Compte rendu de la Soc. de biol.*, 1866, p. 112.

duit l'élévation de température sans que des contractures interviennent, c'est-à-dire dans des conditions telles que l'action musculaire y soit pour rien. J.-F. Guyon [1] arrive à cette conclusion : que la lésion du corps strié donne lieu fréquemment à une ascension thermique selon l'opinion d'Aronsohn, Sachs et H. Girard (*Arch. de phys.*, 1886); ses expériences personnelles, faites sur le lapin, lui ont montré cette élévation de température dans tous ou presque tous les cas de lésions ventriculaires : (noyau caudé, couche optique, corps calleux et trigone.) Il se demande s'il ne s'agit pas d'une action réflexe exercée sur le bulbe et la moelle par l'excitation des parois ventriculaires, mais « l'existence de centres thermiques intra-cérébraux n'est pas encore établie sur des preuves incontestables [2] ».

Hitzig, en 1874, dans ses recherches, avait constaté que, consécutivement à l'extirpation de l'écorce cérébrale, il se produisait une élévation de température du côté opposé du corps. Eulenburg et Landois localisent les centres thermiques sur la partie latérale du *gyrus cruciatus* chez le chien (région motrice). En détruisant ces centres ils déterminaient une élévation de température (de 2° à 7°) du côté opposé du corps; en les excitant électriquement ou chimiquement ils amenaient un léger abaissement. Ils fixaient nettement l'aire thermique du membre antérieur et du membre postérieur, mais n'établissaient pas avec la même certitude celle de la face. A leur avis, il s'agit là « d'appareils vaso-moteurs, localisés à la surface du cerveau, dans des aires représentant les terminaisons centrales des nerfs des vaisseaux passant dans le pédoncule cérébral. Ces aires étaient peut-être destinées à servir, d'une part, à la transmission des influences psychiques sur les voies nerveuses vaso-motrices, d'autre part, aussi peut-être à la production de la conscience des changements locaux de température et de circulation par l'intermédiaire de systèmes d'association corticaux ». Arpad Bokay observait, en 1882, des résultats analogues.

Les troubles thermiques signalés depuis longtemps dans les lésions corticales du cerveau et dans les maladies mentales donnaient un appui à cet essai de localisation corticale des centres thermiques.

Bechterew et Mislawski (1886) ont prouvé l'existence d'une aire vaso-motrice corticale chez le chien. Cette aire englobe non seulement le gyrus sigmoïde, mais encore le lobe pariétal et une partie du lobe temporal. L'excitation de l'écorce provoque et la vaso-constriction avec élévation de la pression et la vaso-dilatation avec abaissement de la pression, la première résultant de l'excitation de la partie postérieure du gyrus sigmoïde en arrière du sulcus cruciatus et la seconde de l'excitation de la partie externe et moyenne de la région antérieure du gyrus sigmoïde. En même temps, ils cherchaient à établir l'influence de la couche optique, du noyau lenticulaire (*globus pallidus*), de la capsule interne, du noyau caudé. L'excitation de ces organes élèverait la pression. « Ces résultats restant les mêmes, dit J. Soury [3], lorsqu'une dégénération secondaire des faisceaux pyramidaux a été provoquée par une ablation de la zone motrice de l'écorce centrale, il est clair que la faculté de pouvoir exercer une influence immédiate sur la pression sanguine appartient aux gan-

(1) Thèse de Paris, 1894. *Contribution à l'étude de l'hyperthermie centrale, consécutive aux lésions de l'axe cérébrospinal.*

(2) Ch. Richet avait placé (*Arch. phys.*, 1884) les centres thermogènes dans les parties antérieures et superficielles du cerveau.

(3) J. Soury. *Le système nerveux central*, p. 1257.

glions centraux (*globus pallidus* et *thalamus opticus*). Par conséquent, en dehors des fibres de la voie des pyramides, les fibres reliant l'écorce avec les ganglions centraux doivent servir à la transmission des courants nerveux qui, de l'écorce cérébrale, se propagent au tonus des vaisseaux. »

Les centres thermiques ou vaso-moteurs ont été aussi localisés dans les ganglions centraux (Sachs, Aronsohn, Ott), les pédoncules, la calotte, l'olive, le pont de varole, etc.

Il y aurait donc chez l'animal des centres de régulation thermique dans l'écorce et dans les ganglions centraux. Leur localisation chez l'homme n'est pas nettement établie.

Centres sphinctériens. — En 1876, Bochefontaine signalait dans la circonvolution qui entoure le sillon crucial un centre dont l'excitation amenait des contractions de la vessie. Quelques années plus tard, F. Franck observait le même fait. Bechterew et Mislawski, en 1888, décrivent chez le chien et chez le chat une région corticale, étroitement limitée à la partie interne du segment antérieur et postérieur du *gyrus sigmoïde*, dont l'excitation produit une contraction de la vessie. En poursuivant leurs expériences, ils découvrirent un nouveau centre (central, celui-ci) dans le *noyau antérieur* de la *couche optique*. Ce centre thalamique est relié d'une part avec le centre cortical et d'autre part avec les centres médullaires. Les faisceaux thalamo-médullaires passent par la capsule interne et la calotte du pédoncule. C'est probablement ces faisceaux qu'avait rencontrés Budge en excitant le pédoncule cérébral où il localisait le centre du sphincter vésical.

Sherrington a expérimenté sur le singe et localisé chez lui le centre cortical du *sphincter anal* dans la partie postérieure du lobe paracentral; l'excitation de ce centre provoquerait la contraction du sphincter de l'anus. A la même époque (1892), Meyer plaçait le centre du sphincter anal sur la partie postérieure du gyrus sigmoïde, en arrière du sulcus cruciatus. G. Mann, en excitant cette région, a provoqué des mouvements de défécation. D'un autre côté, Meyer localisait le centre cortical du *sphincter vésical* sur la partie externe du segment postérieur du gyrus sigmoïde, en arrière de l'extrémité externe du sulcus cruciatus. Ainsi les centres corticaux de la vessie et des sphincters vésical et anal semblent établis, chez les animaux, avec assez de précision. Il reste à les préciser chez l'homme.

Nous n'avons pas à parler des centres sphinctériens médullaires; mais, entre ceux-ci et les précédents, il en existerait d'autres situés dans la paroi du 3[e] ventricule et identiques sans doute à ceux décrits par Bechterew et Mislawski dans le thalamus.

Localisations organiques. — Tous les organes sont représentés dans l'écorce. A côté des sensations venues du dehors il y a place pour les sensations venues du dedans, des organes internes du corps. Ces dernières contribuent à former le contenu de la conscience qui a son siège dans le télencéphale. « Les notions, dit J. Soury, dérivées des impressions et des sensations musculaires, articulaires, viscérales, etc., perçues par l'écorce du cerveau antérieur, pour être moins complexes que celles qui résultent de l'exercice des sens spéciaux, n'en forment pas moins des complexus très vastes où tous les modes de la sensibilité générale figurent comme élément. Ce sont là les matériaux avec lesquels le moi, la conscience cénesthésique du corps, s'édifie.... Le milieu interne, qui équivaut d'ailleurs au milieu externe pour tous les centres de per-

ception du névraxe, livre naturellement d'abondants matériaux, sous forme de sensations internes, pour la construction de la vie mentale à tous ses degrés. » Son rôle est démontré dans la formation de certains délires, de la mélancolie, en particulier.

Centres de la déglutition. — Bechterew et Ostankow (1895) ont fixé le centre cortical de la déglutition dans la partie antérieure de la deuxième circonvolution, en dehors du gyrus sigmoïde; l'excitation de ce centre produit des mouvements de déglutition avec le bruit caractéristique. Ce centre est voisin du centre de la bouche de Ferrier et du centre de l'expiration. Réthi place le centre de la mastication et de la déglutition en dehors et en avant du centre cortical des extrémités, c'est-à-dire du gyrus sigmoïde; en excitant ce centre, on obtient la succession de ces deux mouvements. Cet auteur a, en outre, suivi les voies sous-corticales et étudié le centre réflexe sous-cortical ou *centre coordinateur* de la mastication et de la déglutition; les fibres passent par la partie inférieure de la capsule interne et se perdent dans la région sous-thalamique. D'après lui, « au dessous du thalamus opticus ou dans le thalamus se trouve un organe central localisé entre les fibres de la couronne rayonnante et celles du pédoncule cérébral, dont la fonction est de déterminer, sous une incitation volontaire partie de l'écorce cérébrale, la production de tous les mouvements variés, combinés et coordonnés, dont l'acte de manger est la fin, c'est-à-dire les mouvements des muscles de la mastication, des lèvres et de la langue et ceux de la déglutition qui en suivent fatalement, mais sans que ces mouvements cessent d'être une réaction d'ensemble. » Si, ce centre enlevé, on excite le pédoncule, il y a simple contraction des masticateurs sans mouvements appropriés de la langue et des lèvres et sans acte de déglutition.

Les centres corticaux de la déglutition sont bilatéraux; après leur ablation, les mouvements réflexes se produisent d'une façon normale.

Nous rappellerons ici, en passant, que les *centres corticaux de la faim et de la soif* ont été localisés par Paget (1897) à l'extrémité antérieure du lobe temporo-sphénoïdal.

Centres de l'estomac et de l'intestin. — Il résulte des expériences d'Openchowsky et de ses élèves que le centre encéphalique de la fermeture du *cardia* siège dans les tubercules quadrijumeaux postérieurs, et le centre de son ouverture à l'extrémité antéro-inférieure du noyau caudé et du noyau lenticulaire, près de la commissure antérieure. En outre, dans chaque hémisphère existerait un centre cortical du *nervus dilatator cardiæ* près du sulcus cruciatus; son excitation provoque à un faible degré l'ouverture du cardia.

Le centre cortical qui amène l'ouverture du cardia provoque la fermeture du *pylore*. Il y a, en outre, un centre constricteur du pylore dans les tubercules quadrijumeaux, et probablement des centres d'arrêt pour la région pylorique dans le thalamus. L'excitation des parties postérieure et externe du gyrus sigmoïde renforce les contractions rythmiques de la région pylorique. L'excitation de la partie antéro-externe du gyrus sigmoïde amène la contraction de la région du cardia.

Les centres encéphaliques des contractions des *parois de l'estomac* siègent dans les tubercules quadrijumeaux. Le mouvement automatique du cardia, du pylore et des parois stomacales dépend des ganglions nerveux périphériques disséminés dans ces organes.

Ces divers centres de la région ganglionnaire ou de l'écorce n'ont pas encore

été localisés chez l'homme. Sollier et Delagenière [1] ont, à propos d'un cas d'abcès du cerveau d'origine traumatique, essayé de localiser le centre cortical des fonctions de l'estomac dans la partie moyenne de la pariétale supérieure; cette observation, qui est encore isolée, manque du contrôle de l'autopsie ; elle reste un fait d'attente.

Quant à l'innervation centrale des *intestins*, il résulte des travaux de Bechterew et de Mislawski que, si on excite faradiquement l'écorce cérébrale des animaux au niveau du gyrus sigmoïde et de la deuxième circonvolution voisine, l'intestin se contracte et se relâche successivement. Mais ces réactions s'épuisent très vite.

D'autre part, l'excitation des couches optiques provoque également des réactions intestinales qui diffèrent suivant la région excitée de la couche optique. Il y a là aussi des centres de contraction et de relâchement de l'intestin.

L'influence de ces centres sur les intestins se fait par l'intermédiaire des nerfs vagues, de la moelle et de fibres qui vont de la moelle au sympathique.

La question des centres corticaux du gros intestin n'est pas tranchée; elle demande à être reprise.

Il convient d'ajouter que les mouvements rythmiques et péristaltiques de l'intestin, ainsi que son tonus normal, sont sous la dépendance des plexus nerveux périphériques qui siègent dans les tuniques intestinales.

Centres des Glandes. — En faradisant l'écorce cérébrale et spécialement le gyrus sigmoïde, Bochefontaine et Lépine ont provoqué une exagération de la sécrétion des *glandes salivaires.* Bechterew et Mislawski, qui ont repris ces expériences, ont fait voir que la partie de la quatrième circonvolution, située au-dessus de la scissure de Sylvius, est le point le plus actif sur la sécrétion sous-maxillaire et parotidienne. Les lobes frontal, occipital, pariétal et la majeure partie du lobe temporal n'ont aucune action sur cette secrétion.

La *sialorrhée* est fréquemment observée dans les maladies nerveuses et mentales ; a sécheresse de la bouche (*xérostomie*) s'y rencontre plus rarement.

L'action des centres salivaires est bilatérale, mais elle est plus marquée du côté opposé à l'excitation.

D'après Bechterew et Mislawski le centre cortical des *glandes lacrymales* siège dans les circonvolutions antérieure et postérieure du gyrus sigmoïde. L'excitation de ce centre provoque un flux de larmes dans les deux yeux (plus du côté opposé à l'excitation), accompagné de dilatation des pupilles et de protrusion des globes oculaires. Il existe un centre sous-cortical ou thalamique, près de la commissure grise, dont l'excitation provoque les mêmes phénomènes. L'excitation de ces centres cortical et sous-cortical atteint donc les fibres centrales du sympathique cervical. « Le principal centre réflexe de la sécrétion lacrymale, disent les auteurs précédents, est localisé dans les couches optiques; les voies centrales du sympathique cervical s'y trouvent aussi, et de là leurs prolongements montent jusqu'à l'écorce des hémisphères du cerveau antérieur. »

Bochefontaine a vu la *rate* se contracter fortement à la suite d'une excitation de la partie antérieure du cerveau. « La faradisation de la circonvolution cérébrale qui entoure le sillon crucial, ajoute-t-il, agit sur le *foie* et le *pancréas.* Mais au lieu d'activer le fonctionnement de ces organes, comme elle le fait pour

[1] Sollier et Delagenière. *Revue neurol.*, 1901, p. 1105.

les glandes salivaires, elle a sur eux une action d'arrêt, une influence modératrice. »

Centres de la respiration. — Déjà, en 1874, Danilewsky admettait l'existence de centres corticaux de la respiration. « Il serait possible, écrivait-il, d'admettre que des excitations parties de ces centres cérébraux se rendent, par des voies à nous encore inconnues, aux centres réflexes et automatiques de la moelle allongée, dont l'excitation, d'autre part, peut être aussi directement provoquée de la périphérie, sans participation immédiate du cerveau, du moins de la substance corticale. »

En 1882, Munk déterminait un point constant et circonscrit sur la convexité du lobe frontal, en avant du « sillon frontal principal » : en excitant ce point, il obtenait l'arrêt de la respiration en inspiration avec tétanisation du diaphragme. En excitant la face inférieure du lobe frontal, il produisait une contraction tantôt tétanique, tantôt saccadée des muscles abdominaux.

Unverricht détermina, à son tour, un centre d'arrêt qui siégeait, chez le chien, dans la troisième circonvolution externe, et dont l'excitation ralentissait la respiration. Ce centre a été retrouvé par Préobraschensky qui a, en outre, décrit un centre dont l'excitation amènerait les contractions du diaphragme en inspiration.

Enfin Bechterew et Ostankow affirment que l'excitation de la deuxième circonvolution, en dehors du gyrus sigmoïde, immédiatement au-dessus du centre des mouvements de la déglutition, provoque toujours une accélération de la respiration.

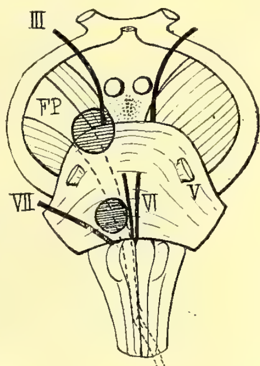


Fig. 13. — Face inférieure de la région pédonculo-protubérantielle ; III. Troisième paire, ou moteur oculaire commun ; V. Trijumeau ; VI. Sixième paire ou moteur oculaire externe ; VII. Septième paire ou nerf facial ; FP. Faisceau pyramidal dans le pied du pédoncule. La lésion supérieure (cercle strié transversalement) est celle qui correspond au syndrome de Weber ; la lésion inférieure est celle du syndrome de Millard-Gubler.

Localisations pédonculaires et protubérantielles. — Il ne peut être question ici de passer en revue l'anatomie et la pathologie des pédoncules cérébraux, dont l'histoire sera exposée ultérieurement. Mais il est indispensable d'indiquer, dès à présent, quelques points de repère.

Nous avons pu voir une lésion localisée de l'écorce donner lieu à un symptôme isolé, plus souvent peut-être à un syndrome, l'hémiplégie par exemple. Les lésions pédonculaires (hémorragie, ramollissement, tumeurs) ne peuvent pour ainsi dire jamais produire un symptôme isolé, tant est complexe la région qu'ils occupent.

Le seul groupement de symptômes qui éveille immédiatement l'idée d'une lésion pédonculaire est le *syndrome dit de Weber* (1863), déjà soupçonné par Gendrin, puis par Kœchlin et nettement indiqué par Gubler (1859), qui donna le nom de *paralysie alterne supérieure* à un cas de Luton où ce syndrome était typique. Il consiste dans la combinaison d'une paralysie du moteur oculaire commun du côté de la lésion avec une hémiplégie croisée, totale ou non, motrice, et quelquefois sensitive (fig. 14). On comprend qu'il soit réalisé par une tumeur comprimant à la fois le moteur oculaire commun à son émergence et le bord interne du pédoncule du même côté ; il s'agit là d'une paralysie *alterne*.

Dans l'hémiplégie ressortissant à cette cause il est fréquent de voir la para-

lysie faciale très marquée, puisque le faisceau géniculé est en dedans du faisceau pyramidal. La glossoplégie concomitante résulte d'une lésion du faisceau de l'hypoglosse.

Enfin l'aphasie pourrait peut-être s'expliquer par l'atteinte du faisceau de l'aphasie (aphasie protubérantielle, Raymond et Artaud), si la lésion siège sur le pédoncule gauche. Dernièrement nous avons observé à la Salpêtrière un cas de syndrome de Weber avec aphasie sans logoplégie, paraissant plaider en faveur de l'indépendance de ce faisceau de l'aphasie ([1]).

Le syndrome appelé par Charcot *syndrome de Benedikt* est absolument analogue, avec cette différence que l'hémiplégie y est remplacée par un tremble-

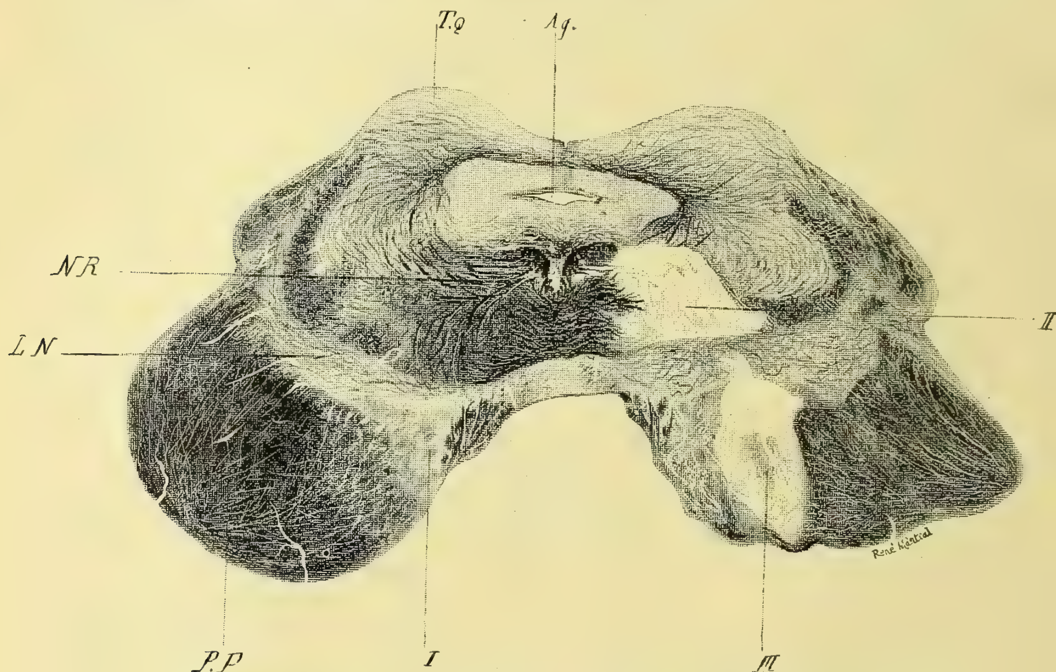


Fig. 14. — Coupe pédonculo-protubérantielle dans un cas de syndrome de Weber. *Aq*, aqueduc de Silvius; *Tq*, tubercule quadrijumeau; *NR*, noyau rouge; *LN*, locus niger; *PP*, pied du pédoncule; *II*, *III*, foyers de ramollissement.

ment ([2]). C'est encore le fait d'une localisation pédonculaire où le faisceau pyramidal subit, sans être détruit, une influence irritative.

Les syndromes précédents sont *fonction* de l'étage inférieur du pédoncule : compression extérieure (tubercule ou hémorragie) (L. d'Astros) ([3]). L'artère de la 3e paire peut donner lieu à une hémorragie dans l'étage supérieur, et alors « la paralysie de la 3e paire du côté de la lésion est une paralysie partielle ». C'est une ophthalmoplégie *interne*, parce que les noyaux du nerf qui animent la musculature *interne* de l'œil sont seuls lésés (centres photomoteur et accommodateur). L'hémiplégie du côté opposé à la lésion n'est pas un symptôme nécessaire des hémorragies de l'étage supérieur. Cela se conçoit facilement, puisque le faisceau pyramidal fait partie de l'étage inférieur.

([1]) *Iconographie de la Salpêtrière*. Mémoire de Souques et P. Londe, 1894.
([2]) *Médecine moderne*, 1895, 1er mars. Leçon résumée par P. Londe.
([3]) *Revue de méd.*, 1894.

La distribution des noyaux de la 3e paire sur une longue étendue, depuis la protubérance jusqu'au pédoncule, permet parfois de fixer le niveau exact d'une lésion. De même que l'ophthalmoplégie *interne* indique une lésion pédonculaire supérieure, l'ophthalmoplégie *externe* est le fait d'une lésion pédonculaire inférieure et protubérantielle (polio-encéphalite supérieure de Wernicke). Cette ophthalmoplégie externe, d'origine nucléaire, présente habituellement une particularité singulière : elle laisse intact le releveur de la paupière. La paralysie du releveur de la paupière accompagne souvent, au contraire, la paralysie du facial supérieur. C'est là un véritable syndrome, indice d'une lésion nucléaire occupant une situation intermédiaire entre la polio-encéphalite supérieure et la polio-encéphalite inférieure [1] (paralysie labio-glosso-laryngée), c'est-à-dire d'une polio-encéphalite moyenne [2]. « Audry localise la lésion capable d'entraîner la blépharoptose protubérantielle au voisinage de l'*eminentia teres*, vers le genou du facial. » (L. d'Astros.)

On voit aussi s'associer assez souvent le ptosis et la paralysie de la 6e paire.

Enfin Hughlings Jackson insiste sur le rôle de suppléance que la 5e paire joue vis-à-vis du releveur de la paupière supérieure dans certains cas de ptosis congénital (*The Lancet*, 6 janvier 1894).

Ces diverses combinaisons sont, en somme, du ressort de la même région.

Le syndrome protubérantiel par excellence est la paralysie alterne du type Millard-Gubler : paralysie faciale totale du côté de la lésion avec hémiplégie croisée. Mais cela ne peut être réalisé que par une lésion inférieure à l'entre-croisement des fibres du facial, c'est-à-dire par une lésion de la moitié *inférieure* de la protubérance.

Si c'est la moitié *supérieure* qui est atteinte, l'hémiplégie est totale et croisée.

Il est une affection dont la localisation anatomique, encore inconnue, paraît toutefois se rattacher à une lésion de cette région supérieure : c'est la maladie de Parkinson. Les cas de cette « névrose » (?) dans lesquels on a trouvé des lésions protubérantielles et pédonculaires se multiplient (Paterson). D'autre part, on sait que l'un de ses principaux caractères est l'exagération du tonus musculaire. La moelle l'emprunterait à un *centre tonique* supérieur. Ce centre pourrait bien être le *locus niger*, qui se trouve, en effet, entre les faisceaux de la motilité volontaire et les faisceaux de la motilité automatique. Une localisation à ce niveau expliquerait, au point de vue clinique, l'immobilité de la face, à raison du voisinage des noyaux du facial, et, au point de vue anatomique, le fait de la lésion péri-épendymaire, fréquente chez les parkinsoniens. D'ailleurs Blocq et Marinesco ont vu un tubercule du *locus niger* donner lieu à un syndrome parkinsonien unilatéral.

[1] Cette association de la paralysie du facial supérieur et du ptosis peut s'expliquer par la situation postéro-latérale du noyau des muscles élévateurs du globe dans le schéma de Kahler et Pick, ou bien par l'hypothèse que le facial supérieur partage la même origine avec une partie au moins des filets nerveux du releveur de la paupière.

[2] Paul Londe. Paralysie bulbaire, progressive, infantile et familiale. *Revue de méd.*, 1893-1894.

SYNDROMES CÉRÉBRAUX

Un certain nombre de groupements symptomatiques constituant des syndromes cliniquement définis se retrouvent dans la majorité des maladies cérébrales, quelle que soit la nature de celles-ci. Leur étude relève plutôt de la séméiologie que de la pathologie proprement dite. Mais, pour éviter des répétitions, il n'est pas inutile d'étudier séparément et en quelque sorte individuellement les plus importants de ces syndromes. Nous décrirons dans les chapitres suivants : l'apoplexie, l'hémiplégie, l'épilepsie jacksonienne, l'hémianesthésie, l'hémianopie, enfin l'aphasie, dont il n'a été jusqu'ici question que pour mémoire.

CHAPITRE II

APOPLEXIE

Galien employait le mot ἀποπληξία pour désigner la perte subite du sentiment et du mouvement par tout le corps à l'exception de la respiration. Après Harvey on ajouta à cette définition : « et à l'exception de la circulation ». Le nom de παραπληξία, également usité par Galien, s'appliquait aux paralysies subites mais partielles (probablement à l'hémiplégie), et on l'étendait aux troubles mentaux post-apoplectiques. Depuis Boerhaave, le mot de paraplexie a disparu de la nomenclature courante.

Selon Galien, l'*apoplexie* était la conséquence de la réplétion instantanée des ventricules par une humeur froide et mélancolique. Cette opinion, qui nous semble puérile, n'est tombée en discrédit qu'à partir de Morgagni. L'apoplexie est un syndrome défini. La cause matérielle qui la produit est une lésion interne ou externe de l'encéphale : voilà ce que l'anatomie pathologique démontre.

C'est Rochoux qui, le premier, prouva que, chez les sujets qui succombent à une apoplexie, la lésion cérébrale la plus fréquente est une hémorragie spontanée, non traumatique.

A dater de la découverte de Rochoux, *apoplexie* et *hémorragie cérébrale* devinrent deux termes synonymes. En vain Requin protesta ; les travaux mémorables de Rostan sur le ramollissement du cerveau (1819), ceux d'Abercrombie, de Bouillaud, de Lallemand, ceux d'Andral surtout, eurent beau fournir la preuve que l'apoplexie se produit en dehors de l'hémorragie : le sens anatomo-pathogénique du mot imposé par Rochoux prévaut encore aujourd'hui, et l'on dit couramment *apoplexie pulmonaire*, *apoplexie capillaire*, etc., au lieu d'hémorragie pulmonaire, hémorragie capillaire, etc.

L'apoplexie, dans l'acception que la pathologie nerveuse assigne à ce mot, n'est donc pas seulement un fait anatomique, c'est le syndrome que nous avons tout d'abord énoncé et qu'on peut définir avec plus de précision : *perte subite de la conscience, de la sensibilité et de la motilité, sans modification essentielle des fonctions respiratoire et circulatoire.*

Les termes de cette définition ne préjugent rien sur la nature primordiale du phénomène. Il serait d'ailleurs inexact d'assimiler l'apoplexie à l'hémorragie cérébrale ; s'il est vrai que l'hémorragie est l'accident qui réalise le plus complètement le tableau clinique de l'apoplexie, il n'est pas moins vrai

que la thrombose ou l'embolie artérielles, les hémorragies méningées, les méningites, les tumeurs intra-crâniennes, la péri-encéphalite diffuse, la sclérose en plaques, et jusqu'à l'hystérie elle-même sont capables de produire le syndrome à l'état complet.

Attaque. — L'attaque apoplectique peut éclater inopinément, ou être précédée de prodromes. Les signes précurseurs se présentent sous la forme d'éblouissements, de vertiges, de tintements d'oreilles, de fourmillements, de pesanteur dans un membre, de convulsions unilatérales, de contractures, de troubles transitoires de la parole. D'autres fois, il s'agit de maux de tête, de troubles intellectuels, de nausées ou de vomissements. Il se peut encore que la grande attaque soit précédée d'une série de petits ictus avortés. Les Anglais décrivent sous le nom d'*ingravescent apoplexy* une variété d'attaque, caractérisée par l'apparition progressive de céphalée, de malaises, de vomissements, de paralysies et finalement d'apoplexie, qu'ils opposent à l'attaque classique d'emblée. Broadbent admet que, dans ce cas, l'hémorragie se fait dans le côté externe du noyau lenticulaire, entre ce noyau et la capsule externe. Il s'agirait donc là d'une variété d'apoplexie, ayant cliniquement et anatomiquement sa physionomie spéciale. Les observations récentes de Bosc et Vedel [1] sont en contradiction formelle avec cette manière de voir. Il résulte de leurs recherches qu'au point de vue clinique on peut trouver tous les intermédiaires entre l'apoplexie progressive et l'apoplexie classique, et qu'au point de vue anatomo-pathologique on peut trouver l'hémorragie dans des régions très différentes, jusque dans la protubérance.

La perte de connaissance présente des degrés variables. Tantôt elle est profonde, absolue : rien ne peut réveiller la conscience du malade; tantôt elle est légère et incomplète : il suffit de l'interpeller vivement et de lui demander d'ouvrir les yeux ou de tirer la langue pour l'éveiller, de le pincer pour provoquer une grimace ou un mouvement de défense. Le visage est souvent vultueux, immobile, inexpressif, les pupilles dilatées, les traits déviés d'un côté, en raison de l'hémiplégie qui suit ordinairement l'apoplexie, la joue du côté paralysé molle et soulevée à chaque expiration, les lèvres entr'ouvertes laissant échapper la salive, les yeux mi-clos et la tête tournés du même côté. La motilité volontaire est abolie et les muscles en pleine résolution. Du côté hémiplégié, la résolution est plus accentuée et il est aisé de le constater. Les membres du côté paralysé retombent lourdement, et la jambe reste dans la rectitude; ceux du côté sain retombent moins lourdement et la jambe garde volontiers l'attitude demi-fléchie. La sensibilité cutanée et muqueuse est abolie; il est fréquent, après le retour de la connaissance, de constater de l'hémianesthésie transitoire ou durable. Les réflexes cutanés sont ordinairement supprimés. On peut parfois chatouiller la plante des pieds sans provoquer de mouvement de défense, mais il est fréquent en cherchant le phénomène des orteils de constater le signe de Babinski, du côté paralysé. On peut pincer la peau de l'abdomen sans amener le réflexe dit de Rosenbach. D'après Rosenbach, la recherche du réflexe abdominal aurait quelque importance. Est-il aboli d'un côté? la lésion siège dans l'hémisphère du côté opposé. Est-il aboli des deux côtés? il y a lésion des deux hémisphères. Si la disparition persiste après l'apoplexie, il y a destruction des parties motrices du cerveau.

[1] Bosc et Vedel. De l'apoplexie progressive et de sa valeur en tant que syndrome anatomo-clinique spécial. *Arch. de neurol.*, 1899.

Quant aux réflexes rotuliens, il sont tantôt normaux, tantôt affaiblis, souvent exagérés (Ganault).

Du côté de l'appareil respiratoire, il faut signaler la respiration fréquente, superficielle, gênée, bruyante et stertoreuse (*respiratio difficilis, magna, stertens* de Boerhaave). On a signalé dans quelques cas le type de Cheyne-Stokes. L'appareil circulatoire est troublé également, sous forme de stases veineuses et de congestions passives (visage violacé et vultueux). Il faut encore signaler les troubles vésico-rectaux : rétention d'urine nécessitant quelquefois le cathétérisme, incontinence, albuminurie et glycosurie, incontinence des matières fécales; les troubles digestifs : vomissements, dysphagie, etc.; les modifications thermiques et trophiques sur lesquelles nous allons revenir.

L'évolution n'est pas univoque. Généralement, après une courte phase de collapsus, on voit la température remonter à la normale. Si la mort doit s'ensuivre, la température s'élève à 40°, 41°, le pouls devient fréquent, la respiration embarrassée et la mort survient en quelques jours, rarement avant vingt-quatre heures.

Il n'en est pas ainsi dans les cas de guérison. Peu à peu la sensibilité cutanée réapparaît, sans perception consciente il est vrai, et cela seul permet de supposer que le malade se réveillera de son pesant et bruyant sommeil.

Bien avant le retour à l'état de conscience (dans un délai d'ailleurs très variable), la sensibilité et la motilité semblent peu à peu se rétablir. Mais, la plupart du temps, une paralysie d'une moitié du corps — paralysie de la motilité surtout — fait suite à la résolution complète. Presque toujours alors, et déjà dès la phase comateuse, on s'aperçoit que le patient garde une attitude de tête invariable. La tête et les yeux sont dirigés soit du côté de la paralysie, soit du côté opposé (*déviation de la tête avec déviation conjuguée des yeux*).

Déviation conjuguée de la tête et des yeux. — Les premiers travaux de Prévost et de Charcot sur la déviation conjuguée de la tête et des yeux ont marqué une étape importante dans l'histoire du diagnostic des apoplexies. Les constatations ultérieures et l'étude critique qu'en a faite Landouzy ont fixé à peu près définitivement la pathogénie de ce symptôme. Il appartient à l'immense majorité des cas d'apoplexie qui relèvent d'une lésion unilatérale de l'encéphale. On peut admettre qu'il résulte d'un amoindrissement de la tonicité plus prononcé, dès le début, dans les muscles du côté opposé à la lésion, c'est-à-dire dans les muscles du côté hémiplégié. Il n'existe pas d'ailleurs exclusivement dans l'hémorragie cérébrale; on l'observe aussi bien dans le ramollissement. Il y a même à faire une distinction très importante, au point de vue du diagnostic, en ce qui touche l'hémorragie cérébrale, selon que la déviation dont il s'agit est accompagnée ou non d'un état spasmodique. Si la déviation est le fait d'une véritable contracture, si, en d'autres termes, elle est difficile à corriger, s'il existe un spasme incontestable des muscles du cou, il est certain que l'attitude en question ne provient pas d'un simple défaut de tonicité. Les muscles qui la produisent sont en activité et même en suractivité. Or, en pareil cas, — et alors c'est presque toujours à une hémorragie qu'on a affaire, — la déviation conjuguée de la tête et des yeux se fait dans le sens de la paralysie à venir, c'est-à-dire du côté opposé à la lésion. Le malade regarde du côté opposé à la lésion.

Ces faits sont relativement rares, mais ils ont une signification précise; ils indiquent que le foyer a atteint l'écorce grise ou la surface intra-ventriculaire

des corps opto-striés. Il ne s'agit en somme que de la localisation la plus ordinaire de la contracture précoce. Si l'irritation des parties grises n'est que temporaire, on peut voir disparaître assez rapidement cette déviation de la tête et des yeux du *côté opposé à la lésion*; et, lorsque l'irritation centrale est calmée, le malade reprend l'attitude la plus commune, celle de la déviation du *côté de la lésion*.

Modifications thermiques ou trophiques. — Tous les auteurs et Trousseau en particulier ont insisté sur l'état fébrile qui accompagne ou suit de près les apoplexies d'une certaine gravité. La peau est chaude, le visage est coloré et couvert de sueur, le pouls est fréquent et dur. Ce prétendu état fébrile n'a cependant rien de comparable avec la fièvre proprement dite, s'il est admis une fois pour toutes que la fièvre est essentiellement caractérisée par une *élévation* de la température *centrale*. Les troubles dont il s'agit n'ont que les apparences extérieures de la fièvre : Charcot a démontré que dans les premières heures de l'apoplexie — du moins celle de l'hémorragie cérébrale — la température centrale est abaissée, en dépit de la fréquence du pouls et de la chaleur de la peau. Le plus souvent elle descend au-dessous de 37 degrés centigrades et s'abaisse même jusqu'à 36 et au delà. Puis elle remonte assez brusquement au niveau moyen de 37,5, le dépasse vers la vingt-quatrième heure, arrive à 38 degrés environ et s'y maintient pendant quelques jours. Alors de deux choses l'une : ou bien elle redescend au chiffre normal, ou bien elle s'élève encore. Dans ce dernier cas, si une complication inflammatoire ne justifie pas l'hyperthermie, le pronostic est grave de par la seule lésion cérébrale; et il est de règle que cette *fièvre* — car c'est bien de fièvre qu'il s'agit maintenant — annonce l'apparition d'un trouble trophique profond, celui-là fatal, le *decubitus aigu*, dont il va être immédiatement question.

Quant à la cause de l'abaissement de la température centrale, elle est, selon toute vraisemblance, un acte inhibitoire. Dans les hémorragies la localisation de l'épanchement n'exerce pas une influence suffisamment démontrée. Son étendue en a une incontestable. On peut donc admettre que le choc intracrânien est le facteur immédiat de l'hypothermie (Charcot). Cette hypothèse est d'autant plus soutenable que les grands traumatismes chirurgicaux, spécialement ceux du squelette, produisent, comme l'hémorragie cérébrale, un abaissement thermique immédiat et transitoire (Demarquay).

D'autres modifications plus profondes de la nutrition locale sont caractérisées par des éruptions vésiculeuses ou bulleuses, des zonas (Duncan, Payne, Charcot), des érythèmes prurigineux. La plus importante à tous égards est celle à laquelle on a donné le nom de *decubitus aigu*.

Decubitus aigu. — On nomme ainsi une lésion se produisant parfois dans l'hémiplégie cérébrale, indifféremment sur toutes les régions du tégument qui supportent une notable partie du poids du corps ou une pression accidentelle; cette lésion se développe très rapidement, peu de jours après le début de la paralysie et plus spécialement, selon M. Joffroy, chez les sujets atteints de lésions du lobe occipital. Elle consiste en une éruption érythémateuse, de forme variable, le plus souvent circulaire et toujours à bords nets, occupant le milieu de la fesse du côté paralysé, quelquefois le talon, les chevilles, la face interne du genou, l'épaule. Sur l'érythème, plus ou moins violacé, se développent promptement des vésicules, des bulles, à contenu séreux ou séro-sanguinolent; puis l'épiderme de celles-ci se rompt et le derme, mis à nu,

apparaît rouge et saignant. En peu de jours, souvent même *en quelques heures*, il prend la coloration noire caractéristique d'une escarre. Tout autour de celle-ci, la peau est tuméfiée, bleuâtre, d'apparence phlegmoneuse, et cependant, en général, non douloureuse. Le processus de mortification envahissant les tissus profonds permet de reconnaître, après l'élimination de l'escarre, les apophyses du sacrum, dont le périoste commence déjà à se décoller. Les méninges sont tout près; la substance osseuse, vers le sommet du sacrum, est spongieuse et peu épaisse: la destruction du canal sacro-coccygien est donc suivie fatalement de l'ouverture du canal vertébral. La cavité de l'arachnoïde communique dès lors avec le cloaque, et l'on voit survenir à bref délai les accidents de la méningite ascendante purulente ou de la méningite ascendante ichoreuse (Lisfranc, Baillarger). Le liquide puriforme, « âcre et fétide », collecté dans le clapier de la région sacrée, imprègne en peu de temps toute l'étendue du névraxe. On le retrouve, en effet, dans le ventricule de la moelle allongée et jusque dans les ventricules hémisphériques, dont la paroi grise présente (comme aussi la substance médullaire de la moelle épinière) une teinte ardoisée toute spéciale.

Cette profonde et redoutable lésion, mentionnée par R. Bright, Brodie, Brown-Séquard, a été désignée par Samuel sous le nom de *decubitus acutus*. C'est Charcot toutefois qui en a le premier signalé l'importance et décrit l'évolution clinique. Le *decubitus aigu* occupe, dans l'immense majorité des cas, la région fessière; mais il se montre encore assez souvent sur la convexité du trochanter ou à la surface du condyle fémoral interne. Les hémiplégiques, en effet, sont couchés le plus souvent sur leur côté malade; ils *versent* du côté de leur paralysie. De là l'irritation de la *partie moyenne* de la fesse, de la région trochantérienne et du condyle interne du fémur.

Du côté opposé à l'hémiplégie, la même excoriation peut aussi se produire, mais alors plus tardivement, et toujours avec une propension moins marquée à l'envahissement des parties profondes. Chose curieuse, l'escarre du *milieu* de la fesse, chez les apoplectiques, n'est jamais qu'un accident post-apoplectique (Charcot), c'est-à-dire qu'elle ne se produit que dans les premiers jours qui suivent l'attaque. Cela ne veut pas dire que les hémiplégiques confinés au lit depuis longtemps ne soient souvent atteints de *decubitus acutus*; en pareil cas la mortification se cantonne volontiers dans la région *sacrée*, ainsi que cela s'observe dans les affections spinales, et elle s'étend à peu près symétriquement et à un égal degré, à droite et à gauche, de la ligne médiane.

L'apparition du décubitus aigu chez les apoplectiques est presque invariablement un signe de mort. Cela seul suffirait à justifier l'appellation de *decubitus ominosus* par laquelle on l'a quelquefois désigné (Charcot).

On ne considère plus aujourd'hui l'escarre fessière ou *decubitus acutus* comme un trouble trophique d'origine cérébrale, témoignant d'une grave altération des centres nutritifs. Il s'agit là d'une infection microbienne de la peau, favorisée non seulement par la compression, mais encore par l'action irritante de l'urine et des matières fécales qui souillent les téguments. Il est du reste logique d'avancer que la nutrition des membres paralysés, et par suite des téguments, doit être troublée du fait de la lésion cérébrale.

Pathogénie des symptômes apoplectiques. — On peut d'abord admettre que l'ictus n'ait pas de prodrome, en vertu de ce fait que la rupture ou l'oblitération vasculaire sont le plus souvent instantanées. Si parfois il existe des pro-

dromes, ceux-ci doivent correspondre à un commencement d'infiltration sanguine, soit dans la gaine lymphatique, soit dans le tissu cérébral; par conséquent les prodromes sont symptomatiques d'une lésion déjà en partie constituée. Dans le nombre figurent les épilepsies préapoplectiques, dont la raison d'être ne peut guère être cherchée ailleurs que dans la formation de petites hémorragies punctiformes au sein de foyers anciens d'encéphalite ou de méningo-encéphalite. Le vertige prétendu *congestif* peut relever de la même cause.

La pathogénie de l'ictus lui-même est très discutée. Pendant longtemps (Avicenne, Morgagni) on a expliqué l'ictus apoplectique par l'arrêt des esprits animaux. Nous disons aujourd'hui par arrêt de l'influx nerveux et ne sommes pas plus fixés que les anciens sur la nature intime du phénomène. Plusieurs auteurs incriminent l'*anémie de voisinage*. Le sang épanché, non seulement détruit des conducteurs nerveux importants par la qualité ou par le nombre, mais comprime une large surface du manteau cortical. Il est certain que, dans les grandes collections, la bosse sanguine profonde aplatit les circonvolutions et efface les sillons. A l'autopsie, l'ischémie de l'écorce sus-jacente au foyer est presque toujours facile à reconnaître. L'hypothèse de l'anémie collatérale seule, sans compression, admise par Heubner, n'est pas démontrée. Il est, d'autre part, certain que de petits foyers hémorragiques produisent quelquefois un ictus plus grave que de grands foyers : ici la question de siège joue un rôle. Les hémorragies frontales ou occipitales, pour rares qu'elles soient, nous sont assez connues, et nous savons que leurs ictus sont beaucoup moins sérieux que celui de l'hémorragie centrale.

La théorie du choc hémorragique, soutenue par Duret, est assez plausible. L'irruption brusque du sang dans une cavité artificielle et résultant d'une effraction ébranle, en vertu du principe de Pascal, tout l'encéphale; l'ébranlement serait propagé par le liquide céphalo-rachidien. Des expériences bien conduites autorisent le rapprochement des phénomènes nerveux observés chez l'animal et des symptômes de l'ictus étudiés chez l'homme. Cependant Filehne produit les mêmes effets que Duret non pas par de grands traumatismes cérébraux, mais par de petits coups sur le crâne, fréquemment répétés. Il est donc difficile d'assimiler sans réserves les faits d'expérience aux faits cliniques.

La théorie de l'inhibition, imaginée par Brown-Séquard, est sujette à beaucoup d'objections; elle a toutefois le mérite d'une simplicité séduisante; l'excitation, partie de la lésion, va dans toutes les directions annihiler les *centres*. C'est une sorte d'épuisement fonctionnel soudain.

Il faut reconnaître à Mendel le mérite d'avoir cherché à expliquer le phénomène en question par des faits plus tangibles, en réalisant, au moyen d'un ingénieux dispositif de tubes de caoutchouc, le mécanisme de la rupture d'une artériole lenticulo-striée. Il résulte des expériences de Mendel que l'ictus est la conséquence d'une brusque variation de pression : la perte de connaissance prolongée serait le fait d'une anémie corticale.... Et celle-ci aurait pour cause l'hyperémie du foyer. Enfin, O. Stein, se réclamant aussi de l'expérimentation, allègue que le sang s'échappe sous une pression de 150 à 200 millimètres de mercure dans un tissu dont la tension n'est que de 8 à 10 millimètres. Il s'ensuit un véritable choc traumatique qui suspend toutes les fonctions cérébrales. Nous voilà revenus à l'hypothèse de Duret, combinée à la théorie de l'inhibition.

Binet-Sanglé [1] a émis récemment la théorie suivante, basée sur l'amiboïsme (non démontré) des neurones : l'attaque d'apoplexie résulterait de la rétraction immédiate du plus grand nombre des neurones et tout au moins des neurones corticaux, les neurones qui commandent les mouvements respiratoires et circulatoires pouvant être conservés. Par suite de cette rétraction la colonne neuronienne serait dissociée et le courant ne passerait plus.

Diagnostic. — Il est généralement aisé de reconnaître l'existence de l'apoplexie. La syncope, l'asphyxie subite, l'épilepsie, l'ictus laryngé, les empoisonnements ne peuvent pas prêter à une longue confusion. L'*asphyxie* a pour elle le refroidissement et la cyanose des extrémités; l'*ictus laryngé* est précédé de chatouillement au larynx, de secousses de toux et suivi d'un retour rapide de la connaissance; en faveur de l'*épilepsie*, dont le diagnostic est parfois très difficile, plaident surtout les antécédents ; et en faveur des *empoisonnements* (alcoolique, opiacés, chloroformique), l'odeur de l'haleine et les commémoratifs. Nous ne parlerons pas de la *syncope* que l'absence des mouvements respiratoires et circulatoires individualise suffisamment.

Il est malaisé de reconnaître la cause de l'apoplexie. Le problème habituel est le suivant : l'apoplexie relève-t-elle d'une *hémorragie* ou d'un *ramollissement cérébral* ? Or ce problème est généralement insoluble. En faveur de l'hémorragie cérébrale on peut invoquer l'absence de prodromes, l'abaissement thermique du début, l'âge relativement avancé du malade, etc. L'autopsie donne souvent tort aux conclusions les mieux déduites.

Dans un certain nombre de cas il ne s'agit ni d'hémorragie ni de ramollissement du cerveau. On peut se trouver en présence d'*hémorragie méningée* que signalent la fréquence des convulsions, le défaut de symptômes en foyer, la rapidité du dénouement. On peut se trouver en présence d'*apoplexie séreuse*, comme dans la paralysie générale, la sclérose en plaques, le tabes, les méningites, les tumeurs cérébrales, les ictus apoplectiques du pouls lent permanent, de l'urémie. C'est là que les antécédents et les phénomènes concomitants prennent de l'importance. Il en est de même pour les *ictus apoplectiques des maladies infectieuses* : paludisme, rhumatisme articulaire aigu, fièvre typhoïde, pneumonie des vieillards, etc. Enfin il faut toujours songer à la possibilité de l'*apoplexie hystérique* et rechercher soigneusement non seulement les conditions ordinaires de la névrose, mais encore les principaux signes différentiels signalés par Babinski, à savoir la flexion exagérée de l'avant-bras sur le bras et l'extension des orteils qui font défaut dans l'apoplexie hystérique et sont propres à l'apoplexie organique.

Traitement. — Il est d'usage de pratiquer une saignée locale ou générale, encore que l'opportunité et l'utilité de la saignée aient été fort discutées, de purger l'apoplectique et de recourir aux révulsifs cutanés. Il est très important de s'occuper de son hygiène, de le placer dans une pièce spacieuse, aérée, modérément chauffée, de changer de temps en temps son décubitus afin d'éviter la congestion et l'hypostase des poumons, de surveiller ses réservoirs en vidant la vessie, si besoin est, et en faisant de la région anale et péri-anale une toilette minutieuse, capable d'éviter les escarres et l'infection.

[1] BINET-SANGLÉ. Physiologie pathologique de l'attaque d'apoplexie. *Revue neurol.*, 1901, p. 227.

CHAPITRE III

HÉMIPLÉGIE

Considérations anatomo-physiologiques. — Au sens étymologique, l'hémiplégie est un syndrome essentiellement caractérisé par l'abolition plus ou moins complète de la motilité volontaire dans une moitié du corps. Élaborées dans une région spéciale de l'écorce cérébrale, les incitations motrices volontaires sont transmises aux centres bulbo-médullaires, et de là aux nerfs périphériques et aux muscles, par des voies préétablies. Avant d'aborder l'étude de l'hémiplégie, revenons encore une fois sur la situation de cette région corticale et le trajet de ces voies centrifuges.

Dans chaque hémisphère cérébral, le *territoire moteur cortical* est formé par le lobule paracentral et les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. Des cellules corticales de ce territoire partent des fibres nerveuses qui traversent le centre ovale et se dirigent en convergeant vers la capsule interne (*faisceau pyramidal*), occupant la totalité du segment postérieur de cette capsule. Poursuivant son trajet, ce faisceau pyramidal occupe les 4/5 internes de l'étage inférieur du pédoncule, puis, dans la protubérance, éparpille ses fibres pour les ramasser de nouveau dans la pyramide bulbaire. Dans la protubérance et dans le bulbe, il perd une partie de ses fibres qui se mettent en rapport avec les noyaux des nerfs moteurs cérébraux (après décussation), particulièrement avec les noyaux du facial et de l'hypoglosse.

Au niveau du collet du bulbe, le faisceau pyramidal se divise en trois faisceaux secondaires. L'un, *faisceau pyramidal direct* ou *de Türck*, descend dans la moelle, du même côté, le long du sillon médian antérieur, et peut être suivi jusqu'à la quatrième sacrée. Chemin faisant, il s'entre-croise avec le faisceau pyramidal direct, situé dans le côté opposé ; ses fibres se terminent en réalité dans la moitié opposée de la moelle. L'autre, *faisceau pyramidal croisé*, passe d'emblée dans le cordon latéral opposé et se place près de la corne postérieure. On le suit jusqu'à la partie inférieure de l'axe spinal (*filum terminale*). Le troisième, *faisceau homolatéral* (Muratow, Dejerine et Thomas), chemine dans le cordon latéral du même côté et descend jusqu'au niveau de la quatrième sacrée. L'étude des dégénérations descendantes et l'embryologie ont parfaitement établi le trajet et la topographie de ces faisceaux pyramidaux directs et croisé.

A côté de la décussation classique de ce faisceau, au niveau de l'entre-croisement des pyramides, Flechsig a décrit une série d'anomalies assez fréquentes. Le faisceau pyramidal direct peut faire défaut et la décussation être totale; il peut, par contre, avoir un volume égal ou supérieur à celui du faisceau croisé, etc. Enfin le faisceau pyramidal croisé peut manquer, faute de décussation, et on conçoit que, dans ces cas, l'hémiplégie siège du même côté que la lésion cérébrale.

Au niveau de la protubérance et du bulbe, le faisceau pyramidal touche le

tronc de plusieurs nerfs crâniens (moteur oculaire commun, externe, facial, hypoglosse, etc.). Ces rapports expliquent la possibilité d'une lésion simultanée du faisceau pyramidal et d'un ou plusieurs de ces organes, et par suite la coexistence d'une hémiplégie croisée des membres avec une paralysie directe d'un nerf crânien.

La terminaison des fibres pyramidales est moins bien connue que leur origine corticale. Les ramifications du cylindraxe se mettent en rapport — rapport encore mal connu, du reste, — avec les dendrites des cellules motrices de la moelle et du bulbe.

En résumé, l'écorce motrice et le faisceau pyramidal forment un système de neurones moteurs cortico-médullaires.

Séparées de leur centre trophique, les fibres pyramidales dégénèrent dans leur bout périphérique, quel que soit le point de leur trajet où elles sont intéressées, quelle que soit la nature de la lésion, pourvu toutefois que celle-ci soit *destructive*. Cette dégénération descendante est caractérisée par la disparition progressive de la myéline et du cylindraxe et par la prolifération consécutive de la névroglie qui vient prendre la place des éléments nobles. Il en résulte une sorte de *sclérose névroglique* qu'on suit sur toute la hauteur de la moelle, occupant la place du faisceau pyramidal normal direct et croisé. Si, au lieu d'atteindre le conducteur, la lésion frappe le centre dans toute son étendue et *profondément*, la même dégénération du faisceau pyramidal se produit. Cette dégénération, décrite d'abord par Türck, a été plus tard étudiée par Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, Bouchard, Brissaud, etc.

Cela étant, lorsque la région motrice est détruite, les incitations volontaires ne sont plus élaborées et la motilité volontaire est supprimée. Lorsque, au contraire, c'est le conducteur qui est détruit, l'influx nerveux élaboré dans l'écorce est arrêté au passage. Dans les deux cas, le résultat est le même : il y a abolition des fonctions des neurones moteurs cortico-médullaires, il y a hémiplégie. Pour expliquer la contracture permanente, on peut admettre que le faisceau pyramidal, dans les mouvements voulus, exerce une action *excito-motrice* sur les cellules des cornes antérieures. Dans cette hypothèse, la sclérose de ce faisceau exciterait ces cellules en permanence. On peut aussi, avec M. P. Marie, accorder au faisceau pyramidal un *rôle d'arrêt* sur la machine motrice médullaire « toujours sous pression ». Quand ce faisceau est détruit par la sclérose, il n'exerce plus son rôle d'inhibition. « La machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est comme lui ininterrompue; la contracture survient et persiste [1]. »

Si le faisceau pyramidal est détruit ou comprimé dans son trajet encéphalique, l'*hémiplégie* est dite *cérébrale*. Si la lésion siège au-dessous de l'entre-croisement des pyramides, dans la région cervicale, l'hémiplégie est *spinale*. Cette division est classique.

L'hémiplégie cérébrale comporte une série de subdivisions que nous retrouverons plus loin.

Description du syndrome hémiplégique. — L'hémiplégie, avons-nous dit, est un syndrome, c'est-à-dire un complexus symptomatique commun à des maladies différentes. Il serait donc logique, mais impossible ici, d'étudier

[1] P. Marie. *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892, p. 24.

séparément toutes les variétés d'hémiplégie selon la cause et le siège des lésions qui les commandent ([1]).

Comme prototype du syndrome, nous choisirons l'hémiplégie cérébrale vulgaire, causée par une hémorragie ou un ramollissement cérébral. Ses symptômes fondamentaux appartiennent, du reste, à toutes les autres variétés d'hémiplégie. Par conséquent, il ne nous restera plus loin qu'à souligner les traits primordiaux de ces diverses variétés.

Hémiplégie cérébrale vulgaire. — Le début de l'hémiplégie cérébrale varie : tantôt imprévu, brusque, avec ou sans perte de connaissance, ce début est tantôt précédé de prodromes tels que céphalalgie, étourdissements, vertiges, faiblesses passagères, tremblements localisés, douleurs, fourmillements ou engourdissement dans un côté du corps, troubles des sensibilités spéciales, de l'intelligence.... Qu'elle s'installe subitement, rapidement ou lentement (en quelques heures ou en quelques jours), l'hémiplégie peut être accompagnée de *contractures précoces* indiquant soit une excitation du faisceau pyramidal par le foyer, soit une irritation méningée, soit encore une inondation ventriculaire (dans ce dernier cas, la contraction est le plus souvent bilatérale), contractures passagères, souvent de fâcheux augure et qu'il importe de distinguer de la contracture secondaire, tardive et permanente.

Une fois installée, l'hémiplégie évolue de diverses façons. Lorsque le faisceau pyramidal a été simplement comprimé, la motilité volontaire revient plus ou moins vite et complètement. Le malade guérit. D'autres fois, l'état général s'aggrave, la température s'élève, et le malade succombe, en quelques jours, au milieu du *decubitus acutus*. Plus souvent, l'hémiplégie persiste indéfiniment. Dans ces derniers cas, on lui reconnaît deux périodes : l'une de flaccidité, l'autre de contracture secondaire.

A) **Période de flaccidité.** — Elle commence avec le coma, après l'apoplexie cérébrale. Au milieu de la résolution musculaire, de la perte du sentiment et du mouvement, on peut déjà, à certains indices, pressentir quel est le côté du corps paralysé. La déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté sain, le soulèvement paralytique de l'une des deux joues par l'air expiré, le signe de Babinski sont des renseignements très précieux. A leur défaut, il suffit de soulever et de laisser retomber alternativement les membres des deux côtés du corps, pour reconnaître le côté paralysé à ce fait que ce côté retombe sur le lit lourdement, rapidement, comme une masse inerte.

Quand le sujet a repris ses sens, ou quand la paralysie s'est installée sans ictus, rien n'est plus aisé que de faire ce premier diagnostic. Si la motilité volontaire est abolie, l'hémiplégie est *complète*; elle est *incomplète*, si cette motilité est simplement diminuée, quel que soit d'ailleurs le degré de cette diminution. Entre l'impotence absolue et l'hémiparésie légère, on peut supposer tous les degrés intermédiaires possibles. La clinique se charge de légitimer cette supposition. L'hémiplégie est dite *totale*, si la face et les membres sont pris ; elle est *partielle*, si la face ou l'un ou l'autre membre est respecté. Il s'agit plutôt, dans ce dernier cas, de *monoplégie associée* (brachio-faciale, brachio-crurale...) que d'hémiplégie véritable.

([1]) Consulter particulièrement les articles : HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE, RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL, SCLÉROSE CÉRÉBRALE, SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX, TUMEURS DU CERVEAU, MÉNINGITE, etc.... HYSTÉRIE, etc.

Nous supposerons ici un cas d'hémiplégie complète et totale.

Aux *membres supérieur et inférieur*, toute motilité volontaire est supprimée. Le bras et la jambe, soulevés et abandonnés à eux-mêmes, retombent pesamment sur le plan du lit, malgré les efforts du sujet. La flexion, l'extension, l'abduction, l'adduction, l'élévation... sont abolies dans les divers segments. L'inertie est absolue et généralisée. Peu à peu le mouvement revient.

A ce moment il est facile de mettre en évidence l'hypotonicité musculaire qui se traduit, au niveau de la face, par un effacement des plis du front, au niveau des membres paralysés par la chute de l'épaule, du pied et de la main, par la *flexion exagérée de l'avant-bras*, sur laquelle Babinski a appelé l'attention. « L'affaiblissement de la tonicité dans les muscles du membre supérieur peut encore être noté de la manière suivante : lorsqu'on imprime à l'avant-bras placé en supination un mouvement passif de flexion sur le bras et qu'on cherche à appliquer ainsi ces deux segments du membre supérieur l'un sur l'autre (fig. 15) aussi fortement qu'il est possible de le faire sans provoquer de douleur, et en déployant de part et d'autre la même énergie, on constate, en comparant les deux côtés l'un à l'autre, que le degré de flexion est plus grand du côté paralysé. » Pour qu'il ait de la valeur, ce phénomène doit être très net, car il peut y avoir, chez les sujets sains, une légère différence entre les deux côtés.

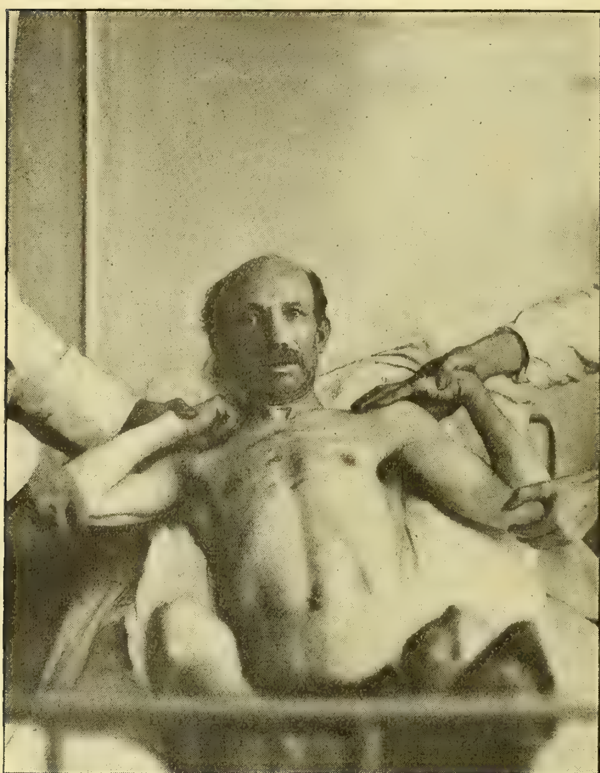


Fig. 15. — *Hémiplégie droite organique.* Flexion exagérée de l'avant-bras à droite (Figure extraite du travail de Babinski, paru dans la *Gazette des hôpitaux*, dont les clichés nous ont été obligeamment communiqués par M. Le Sourd.)

Babinski a également appelé l'attention sur la *flexion combinée de la cuisse et du tronc*, phénomène presque constant dans l'hémiplégie organique. « Lorsque, dit-il, étendu sur un plan résistant horizontal, sur un plancher par exemple, dans le décubitus dorsal, les bras croisés sur la poitrine, le malade fait un effort pour se mettre sur son séant, du côté paralysé la cuisse exécute un mouvement de flexion sur le bassin et le talon se détache du sol, tandis que, du côté opposé, le membre inférieur reste immobile ou que la flexion de la cuisse et le soulèvement du talon n'apparaissent que plus tardivement et sont bien moins marqués qu'au membre atteint de paralysie (fig. 16); en même temps, l'épaule

du côté normal se porte en avant. Le mouvement que je viens de décrire se reproduit et peut être plus ou moins accentué que dans l'acte précédent quand le malade, après s'être mis sur son séant, les bras toujours croisés sur la poitrine, porte le tronc en arrière pour reprendre la position primitive. » Le mécanisme serait le suivant : pour se mettre sur son séant, il faut incliner le bassin et le rachis en avant et cela ne peut avoir lieu que si les fémurs ont été immobilisés au préalable. L'immobilisation du fémur relève de la mise en action des muscles qui étendent la cuisse sur le bassin. C'est probablement la parésie de ces muscles qui est la cause de la flexion combinée de la cuisse et du tronc.

Ce phénomène, comme du reste la flexion exagérée de l'avant-bras, fait défaut dans l'hémiplégie hystérique. Ce sont là deux signes à retenir pour établir le diagnostic entre l'hémiplégie hystérique et l'hémiplégie organique.

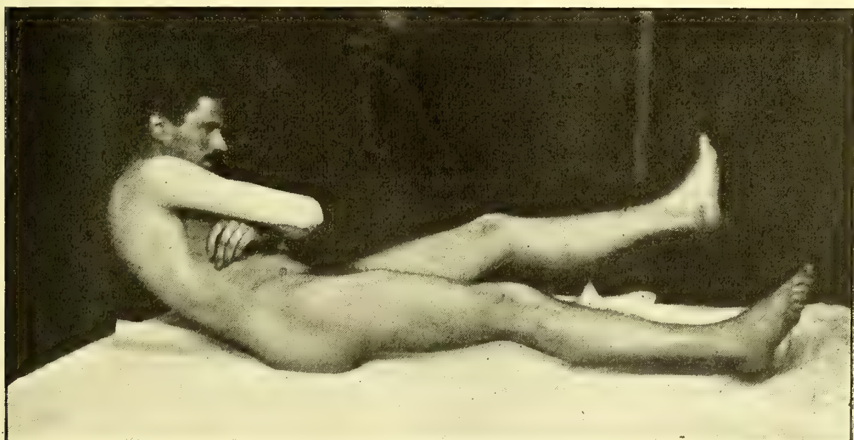


Fig. 16. — *Hémiplégie gauche organique.* Flexion combinée de la cuisse et du tronc à gauche. (Figure extraite du même travail.)

Nous avons vu que le mouvement revenait progressivement et lentement dans le côté paralysé.

Revient-il simultanément et également dans tous les muscles, autrement dit, y a-t-il des muscles qui soient plus touchés par la paralysie que d'autres? Wernicke et Mann (¹), son élève, étudiant la topographie des muscles paralysés, ont affirmé qu'au membre supérieur le court abducteur du pouce, l'opposant du pouce, les extenseurs des doigts, les supinateurs de l'avant-bras, les élévateurs et les rotateurs en dehors du bras, sont les muscles le plus gravement frappés par la paralysie. Par contre, les fléchisseurs sont moins sérieusement paralysés. De même, au membre inférieur, les extenseurs ou « allongeurs » sont indemnes ou peu touchés, tandis que les fléchisseurs ou « raccourcisseurs » sont plus ou moins sévèrement atteints. Les adducteurs sont moins pris que les abducteurs. Clavey (²) a repris ces recherches dans le service de P. Marie et les a confirmées en majeure partie.

Pareille disposition topographique rendrait compte et de l'attitude générale des membres paralysés et de certains troubles fonctionnels tels que la difficulté

(¹) Mann. *Deut. Zeit. f. Nervenh.*, 1897.
(²) Clavey. *Recherches cliniques sur les groupes musculaires paralysés dans l'hémiplégie cérébrale.* Thèse de Paris, 1897.

de l'opposition du pouce, de la supination de l'avant-bras, de l'élévation et de la rotation externe du bras et de certains mouvements dans la marche.

Pour Mann, la paralysie ne porte pas sur un muscle ou sur un groupe musculaire donné; elle porte sur des mouvements fonctionnels, sur des « mécanismes musculaires ». En réalité, les choses paraissent plus compliquées. Dejerine pense que, dans la règle générale, tous les muscles participent à la paralysie proportionnellement à leur force normale, et que si la faiblesse musculaire semble plus grande sur certains muscles, c'est une pure apparence, certains muscles étant plus faibles et moins volumineux que d'autres. En présence de la complexité des troubles fonctionnels, on peut, avec P. Marie, invoquer d'autres facteurs, notamment les altérations des sens musculaire et stéréognostique.

A *la face*, la paralysie, prédominante dans le domaine du facial inférieur, engendre une asymétrie visible à distance. La commissure labiale est abaissée du côté malade et soulevé du côté sain. « Les lèvres, dit Charcot (1), sont minces et la bouche linéaire du côté paralysé, tandis qu'elles sont relativement épaisses et que la bouche est légèrement entr'ouverte du côté opposé. » C'est, suivant sa propre expression, la bouche « en point d'exclamation ». Souvent, d'après Féré (2), la motilité de l'orbiculaire des lèvres serait moins troublée que la motilité des autres muscles de la face. La joue du côté malade est affaissée, flasque. Les plis cutanés de la joue et du menton, le grand pli naso-génien sont atténués ou effacés du côté hémiplégique. Ainsi, dans le domaine facial inférieur, la peau est lisse et la partie inférieure du visage sans expression. La comparaison avec le côté sain forme un contraste frappant.

Mais la paralysie n'est pas limitée au facial inférieur. Le facial supérieur est constamment atteint, encore que sa paralysie, parfois latente, soit beaucoup moins marquée. Duplay, Simoneau, Coingt, avaient déjà signalé sa participation et récemment Révilliod, Boïadjew, Pugliese et Milla, Mirallié ont repris et complété l'étude de ces troubles : du côté paralysé, les rides frontales sont plus effacées, le sourcil abaissé, moins courbe et moins mobile, la fente palpébrale plus étroite que du côté opposé, l'énergie de l'orbiculaire diminuée.

Pour expliquer l'atteinte inégale des deux territoires du facial, on a invoqué le trajet différent des fibres du facial inférieur et du facial supérieur, l'innervation bilatérale (Broadbent) des orbiculaires des paupières (muscles synergiques). Pour P. Marie, l'inégalité de la paralysie dans les deux domaines du facial tient à ce fait que l'innervation volontaire est moins développée pour l'orbiculaire des paupières et le muscle frontal que pour l'orbiculaire des lèvres et les autres muscles péribuccaux. Il en résulte que, les fibres du faisceau volontaire (f. pyramidal) étant détruites par le foyer cérébral, la paralysie est plus marquée « sur les muscles à innervation volontaire copieuse que sur ceux à innervation volontaire rudimentaire ».

Si on dit au malade de tirer la langue hors de la bouche, on voit qu'elle se dévie généralement du côté paralysé, grâce à l'action du génio-glosse sain, et quelquefois du côté normal. Il semble, d'après les recherches de Féré et Ozanon, que la langue soit plus souvent paralysée qu'on ne croit et qu'elle le soit habituellement des deux côtés. Assez souvent le voile du palais est intéressé et la luette déviée.

(1) Charcot. Leçons du mardi, 1887-1888.
(2) Féré. *Soc. de biol.*, 21 octobre 1893.

Garel et Dor, Dejerine, etc., ont observé une *paralysie du larynx*, consécutivement à la lésion d'un seul hémisphère, mais Simerka ([1]) n'a jamais trouvé de paralysie des adducteurs chez 25 hémiplégiques présentant des troubles du langage et de la déglutition qu'il examina dans le service de P. Marie. De son côté, Lermoyez a insisté sur la rareté des paralysies laryngées dans l'hémiplégie. Cela est d'ailleurs en rapport avec les données de la physiologie. Le centre cortical du larynx, qui occupe le pied de la frontale ascendante et la partie adjacente de la troisième frontale (Semon et Horsley, Garel et Dor), produit, quand on l'excite d'un côté, une adduction des deux cordes vocales, c'est-à-dire un effet bilatéral, et n'amène aucun trouble paralytique quand on le détruit d'un seul côté. La lésion d'un hémisphère chez l'homme ne doit donc pas, en principe, produire une paralysie laryngée, puisque chaque corde vocale reçoit une innervation des deux hémisphères.

Du côté du pharynx, il importe de souligner les troubles fréquents de la déglutition et l'état du réflexe pharyngé. Kattwinkel et P. Marie ([2]) ont étudié ce réflexe sur 100 hémiplégiques et constaté que son abolition ou sa diminution, presque constantes dans l'hémiplégie gauche, étaient exceptionnelles dans l'hémiplégie droite, preuve que la déglutition et l'articulation sont essentiellement régies par l'hémisphère droit.

Cette paralysie des lèvres, de la joue, de la langue, du voile et du larynx amène des troubles de la parole, de la mastication, de la déglutition et de la phonation, qui, dans quelques cas (surtout d'hémiplégie gauche), rappellent le syndrome de la paralysie bulbaire. En outre, l'expression et la mimique du visage sont altérées.

Il suffit, lorsque la paralysie faciale inférieure n'est pas très évidente au repos, de faire rire ou pleurer le malade, de lui ordonner de siffler, de souffler, etc., pour la démasquer. Mais cette accentuation de l'asymétrie dans les mouvements automatiques n'est pas constante ; il n'est pas très rare de la voir au contraire s'atténuer.

Sous le nom de *signe du peaucier*, Babinski « désigne un trouble qui consiste en ce que, dans certain acte où le muscle peaucier entre en jeu, la contraction de ce muscle est plus énergique du côté sain que du côté paralysé ; ce phénomène est particulièrement apparent, tantôt quand le malade ouvre la bouche toute grande (fig. 17), tantôt quand il fléchit la tête et s'oppose au mouvement d'extension qu'on cherche à lui imprimer, tantôt quand le malade siffle, souffle ou exécute des mouvements de déglutition ». Il s'agit là d'une parésie du peaucier du côté malade. Dans deux cas signalés par cet auteur, les fibres du peaucier étaient plus apparentes du côté paralysé ; il s'agissait probablement ici d'un spasme véritable.

Au tronc, la paralysie existe mais elle est moins accusée qu'aux membres. Les muscles du cou, de l'abdomen, sont peu ou pas touchés en apparence, mais en réalité leur énergie est affaiblie. Pour expliquer cette intégrité relative, on a dit qu'il s'agissait là de muscles pour la plupart couplés, à action synergique, qui recevraient leur innervation des deux hémisphères à la fois. Les muscles respiratoires sont également peu atteints. Pour Egger, l'excursion thoracique, dans le côté paralysé, ne présente aucune altération appréciable pendant la respiration normale, mais par contre offre une diminution notable pendant la

([1]) SIMERKA. *Revue neurol.*, 1896.
([2]) KATTWINKEL et P. MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 1897.

respiration forcée. Cette opinion est en accord avec la diminution du « phénomène de Litten », constatée par Féré dans le côté hémiplégique. Ce phénomène est essentiellement caractérisé par un jeu d'ombres, sur les côtés du thorax, se dirigeant de haut en bas pendant l'inspiration et de bas en haut pendant l'expiration. Pour d'autres auteurs, l'amplitude thoracique reste normale et peut même devenir exagérée du côté paralysé.

Les muscles du dos ne semblent pas atteints. On concevrait cette intégrité s'il était vrai que ces muscles fussent innervés par les deux hémisphères, comme le pensent Hitzig et Fritsch, mais on ne la comprendrait plus s'ils étaient innervés par un seul hémisphère, hémisphère du côté opposé (Goltz, Luciani et Seppili, Landois), ou hémisphère du même côté (Unverricht, Kusik.)

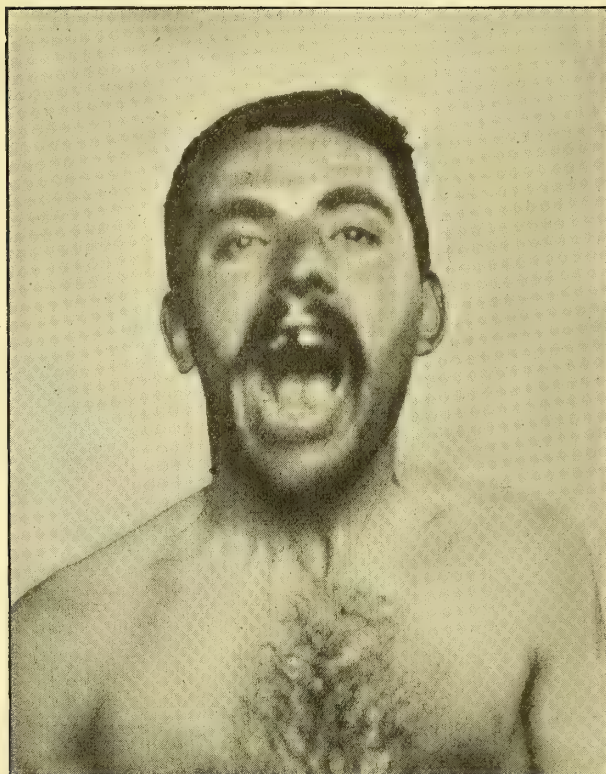


FIG. 17. — *Hémiplégie gauche organique*. Contraction du peaucier du cou à droite. (Figure extraite du même travail.)

Les sphincters vésical et rectal sont généralement respectés, une fois que l'ictus apoplectique est terminé et que le sujet a repris ses sens.

Habituellement, au bout de quelque temps, l'hémiplégie devient incomplète. Règle générale, quand l'hémiplégie a été complète dès l'origine, c'est au bout de deux ou trois semaines que la motilité volontaire commence à revenir, d'abord dans le membre inférieur, plus tard dans le membre supérieur. Peu à peu, les mouvements augmentent d'amplitude et le sujet peut se servir, dans une certaine mesure, de son bras et surtout de sa jambe. Au bout de un ou deux mois, le malade peut se lever et marcher avec ou sans aides, mais déjà sont survenus, dans cette période de régression, des phénomènes nouveaux. L'hémiplégie tend à changer de caractère. Les *réflexes tendineux*, normaux ou affaiblis dès l'origine, s'exagèrent peu à peu; des raideurs, d'abord transitoires, se se montrent et gênent la motilité volontaire. Puis cette exaltation des réflexes s'accentue, le clonus du pied s'esquisse, les raideurs deviennent plus étendues et plus durables. Ce sont là des signes de transition, ou plutôt des signes précurseurs qui annoncent la contracture secondaire. C'est déjà la *contracture latente*.

B) **Période de contracture**. — La contracture permanente est annoncée par les signes précédents. Elle survient généralement de un à trois mois après

le début de l'hémiplégie. Elle est à peu près *constante*. Malgré qu'elle manquât une fois sur 32 cas observés par M. Bouchard, on peut avancer qu'elle ne fait jamais défaut, si l'on tient compte des faits où elle est purement latente, et affirmer qu'il n'y a pas d'hémiplégie flaccide permanente. En réalité, les hémiplégies qui paraissent rester flaccides présentent de l'exagération des réflexes ou de la trépidation spinale. Il y a toujours *imminence* ou opportunité de contracture. En effet, une simple excitation mécanique cutanée ou tendineuse, un effort, une émotion même, suffisent pour la faire apparaître temporairement.

Ces cas mis à part, la contracture est habituellement très apparente. Les signes précurseurs signalés plus haut annoncent sa venue prochaine. La raideur transitoire d'abord, ensuite permanente, se montre surtout dans les fléchisseurs de la main et du bras. Les doigts progressivement se fléchissent dans la paume de la main, l'avant-bras se fléchit à son tour et se met en pronation sur le bras





Fig. 18 et 19.

qui se colle le long du thorax. Des phénomènes analogues se passent du côté du membre inférieur et même de la face (quoique plus rarement). Ainsi s'établit la contracture dans le côté hémiplégique; elle s'exagère lentement et reste ensuite fixe. Parfois elle est si prononcée qu'il est impossible de trouver les réflexes tendineux. Cette contracture permanente imprime, cela se conçoit, aux membres paralysés une attitude vicieuse, une déformation variable suivant les cas. Il y a deux types d'attitude fréquents : le type de flexion et le type d'extension, suivant la prédominance de la contracture sur tel ou tel groupe musculaire.

Au membre supérieur, c'est le type de flexion (fig. 18 et 19) qu'on rencontre ordinairement : le bras quelquefois collé au tronc est en adduction et rotation en dedans; l'avant-bras fléchi à angle droit sur le bras et en pronation, la main peu fléchie sur l'avant-bras; les doigts, avec le pouce en dedans, sont fortement fléchis dans la paume de la main, parfois avec une telle énergie qu'il peut en résulter des accidents (macération de l'épiderme, odeur aigrelette de la main, pénétration des ongles dans la paume). Au membre inférieur, c'est le type inverse qui domine avec l'extension des divers segments les uns sur les autres, abduction générale et rotation du membre en dehors : la jambe est en ligne droite, étendue sur la cuisse et le pied en *varus équin*. Le type d'extension est rare au membre supérieur; de même le type de flexion n'est pas fréquent au membre inférieur : dans ce dernier cas, la flexion est toujours tardive, s'observe chez les malades immobilisés au lit ; elle peut quelquefois atteindre le membre inférieur du côté sain.

Mais ces types ne sont ni constants ni exclusifs. Ils ne sont, du reste, pas les seuls possibles et ils peuvent se mélanger sur un même membre ou dans divers segments. Il y a, à cet égard, un très grand nombre de variétés cliniques qu'il faut renoncer à décrire.

Du côté du tronc, la contracture n'est pas rare; elle imprime une attitude vicieuse variable suivant les cas.

A la face, la contracture est assez rare. Souvent la paralysie s'efface, sans laisser de traces, avec le temps. S'il y a contracture secondaire, l'asymétrie faciale devient très évidente : les traits du côté sain sont fortement attirés du côté malade dont la commissure labiale est surélevée. Au premier abord, on pourrait croire à une paralysie faciale du côté sain et à une hémiplégie alterne. Mais il n'est pas rare, fait observer Babinski, de constater chez des vieux hémiplégiques, dont les membres sont contracturés, un abaissement de la commissure du côté paralysé, comme dans la période de flaccidité. Les muscles de la langue, du pharynx, de la mâchoire ne sont pas contracturés en raison, sans doute, de leur synergie fonctionnelle et de leur innervation par les deux hémisphères.

Comment évolue la contracture permanente des hémiplégiques? Parfois elle reste très modérée et permet l'usage des membres. Parfois elle va, pour ainsi dire, toujours en progressant; elle entraîne des attitudes incroyables et condamne les malades au lit avec impotence motrice absolue. Entre ces deux extrêmes, il existe de nombreux degrés intermédiaires. Enfin, dans quelques exemples exceptionnels, elle rétrocède et disparaît. Ce *retour à la flaccidité*, caractérisée par l'état flasque des membres et la diminution ou l'abolition des réflexes, peut se produire plusieurs années après le début de la contracture. Il est sous la dépendance de l'amyotrophie, qui est venue compliquer le tableau.

Quand la contracture est restée modérée, le malade peut quitter son lit, se servir dans une certaine mesure de son membre supérieur et assez convenablement de son membre inférieur. Il peut marcher. Mais la *marche* n'est guère possible avant trois ou quatre semaines après l'ictus. Jusque-là le malade s'effondre quand il veut essayer de se tenir sur sa jambe, soit à cause de l'impotence motrice, soit à cause des troubles de l'équilibre qui ne sont pas rares et qui tiennent, dans certains cas du moins, à des lésions du cervelet. Il ne faut pas confondre cette incapacité physique avec l'incapacité psychique, c'est-à-dire avec les troubles astaso-abasiques qu'on rencontre chez certains hémiplégiques (Grasset, Mirallié) et qui relèvent d'une peur morbide, d'une

phobie empêchant la marche à certains moments et dans certaines conditions.

Vient un moment où le malade peut marcher facilement. A cet égard, l'attitude d'un hémiplégique qui marche est loin d'être univoque. Mais souvent cette attitude répond au type classique que Todd a magistralement décrit en quelques lignes : « Si vous examinez, dit-il, une personne atteinte d'hémiplégie par suite de lésion organique du cerveau, vous remarquerez que, lorsqu'elle marche, elle offre une allure particulière qui a pour but de porter la jambe paralysée en avant. Elle porte son tronc sur le côté opposé à la paralysie et repose le poids du corps sur la jambe saine ; puis, elle jette en avant la jambe paralysée et lui fait décrire un mouvement de circumduction, d'arc de cercle. » Elle fauche, suivant l'expression consacrée. C'est là la démarche que Charcot a proposé d'appeler *hélicopode* (pied qui tourne en hélice), par opposition à la démarche *helcopode* (pied qui traîne) des hystériques hémiplégiés. Le « fauchage » est nécessaire dans les cas de contracture en extension du membre inférieur, en raison de l'absence d'extension dorsale du pied et des orteils, et de la raideur des jointures. Ce mouvement de circumduction est indispensable pour que la jambe, immobilisée en extension, de postérieure devienne antérieure....

Lorsque la contracture est modérée et les mouvements articulaires peu gênés, le malade ne fauche plus ; de postérieure la jambe devient antérieure directement, en frottant le sol. Enfin, il faut signaler la « marche à petits pas » qu'on rencontre souvent chez les gâteux et les déments, « surtout chez ceux, dit P. Marie, dans le cerveau desquels se trouvent des foyers lacunaires ». Cette marche à petits pas est plutôt le fait de troubles des centres psychiques que de troubles paralytiques proprement dits lesquels font souvent défaut.

Marinesco [1] a étudié les troubles de la marche dans l'hémiplégie organique au moyen du cinématographe et signalé quelques particularités peu connues, à savoir : l'élévation du bassin, la déviation du rachis et l'existence d'un pli lombaire latéral, du côté de la jambe malade. La scoliose décrit dans la région dorsale inférieure une convexité tournée du côté sain ; elle présente des degrès variables : chez les malades qui fauchent, elle est très marquée ; elle est à peine indiquée dans les cas légers. Le pli latéral lombaire persiste chez quelques malades pendant toutes les phases de la marche ; chez d'autres, au contraire, il ne se montre qu'à la fin du pas antérieur.

On a émis sur la physiologie pathologique de la contracture en général, et de la contracture des hémiplégiques en particulier, de nombreuses théories. Charcot et Vulpian voyaient dans la contracture une simple exagération du tonus musculaire, exagération due à l'irritation permanente que la sclérose du faisceau pyramidal dégénéré provoque dans les cellules de la substance grise de la moelle. P. Marie admet que le faisceau pyramidal joue un rôle frénateur sur les centres médullaires qui, privés de ce modérateur (lésion pathologique du faisceau pyramidal) se mettent à travailler sans relâche. Van Gehuchten accepte ce rôle inhibiteur du faisceau pyramidal sur les centres de la moelle, et ajoute que la voie cortico-ponto-cérébello-spinale sert de passage à l'action corticale qui détermine le tonus. Pour Grasset, la contracture résulte de l'abolition de l'action inhibitrice avec conservation de l'action excitatrice (voies ponto-cérébelleuses). Le centre qui règle cette double action sur le tonus se trouve dans la protubérance. Pour Mann, il existe deux sortes de fibres dans le faisceau pyramidal : les fibres excitatrices et les fibres frénatrices. Celles-ci se trouvent-elles

[1] MARINESCO. *Semaine méd.*, 1894.

supprimées, la contracture apparaît. Enfin H. Jackson, Bastian font intervenir l'action du cervelet sur le tonus musculaire, en antagonisme avec l'action du cerveau sur la moelle. Celle-ci est-elle supprimée, l'action cérébelleuse devient prédominante et la contracture s'ensuit.

Mais ce sont là des vues de l'esprit, contradictoires, obscures, incapables de donner la clef du problème.

Tels sont les caractères primordiaux des deux périodes flaccide et rigide de l'hémiplégie. Nous ajouterons que les réactions électriques sont généralement normales dans les muscles paralysés.

C) **Troubles moteurs du côté sain.** — On peut poser en principe que le côté sain chez les hémiplégiques n'est jamais complètement sain. Dès 1875, Westphal y avait signalé le clonus du pied. M. Dejerine, en 1878, fit la même remarque. Brissaud[1] insista sur l'exaltation des réflexes et la contracture qu'on pouvait y rencontrer. Mais c'est surtout MM. Pitres et Dignat qui ont fait de ce sujet une étude systématique. M. P. Marie, dans ses leçons, M. Faure[2], dans sa thèse inaugurale, l'ont complétée.

D'après Dignat, au *membre inférieur* du côté « sain », la force musculaire, recherchée au début de l'hémiplégie, est diminuée de moitié. Aussi y a-t-il une impotence relative qui coexiste, du reste, avec l'absence de coordination des mouvements. En outre, le réflexe rotulien y est souvent exagéré et la contracture permanente n'y est pas très rare. « Il y a dans les salles de la Salpêtrière un grand nombre de femmes hémiplégiques devenues ainsi paraplégiques au bout d'un certain nombre d'années [3]. »

Au *membre supérieur* « sain », on ne retrouve généralement ni clonus, ni contracture, ce qui semble bien en rapport, observe M. P. Marie, avec cette remarque que, à l'inverse des membres inférieurs, les membres supérieurs sont faits pour agir surtout individuellement. Mais, par contre, les réflexes tendineux y sont exagérés, et la force musculaire diminuée de 38 pour 100.

Dans ces faits, il y aurait une dégénération des deux faisceaux pyramidaux droit et gauche consécutivement à une lésion cérébrale unilatérale. Sur 10 autopsies, Pitres a trouvé 6 fois une dégénération bilatérale des faisceaux pyramidaux croisés, à peu près pareille des deux côtés. Dans les 4 autres cas, la sclérose du faisceau pyramidal croisé était moins intense du côté sain. La dégénération des faisceaux de Türck était inconstante. Quant à l'explication de cette sclérose pyramidale bilatérale, il est difficile d'accepter l'opinion de M. Hallopeau, qui fait intervenir la diffusion de la lésion au niveau de l'entre-croisement des pyramides. Bien plus en rapport avec l'anatomie normale se trouverait la théorie de Charcot et Pitres, qui accusent l'étroitesse des connexions reliant entre eux les faisceaux moteurs de l'une et l'autre moitiés du corps, et l'irrégularité de distribution des faisceaux pyramidaux.

Il est du reste fort possible que le déterminisme de cette dégénération bilatérale soit tout différent : lié dans certains cas à l'existence du faisceau pyramidal homolatéral (Dejerine), et dans d'autres dû à l'existence d'une lésion cérébrale bilatérale d'origine lacunaire (P. Marie) capable de rester inaperçue, si on n'examine pas attentivement les deux hémisphères.

C') **État des réflexes.** — L'examen des réflexes dans l'hémiplégie fournit

(1) Brissaud. Thèse de Paris, 1880.
(2) Faure. Thèse de Lyon, 1893.
(3) Brissaud. *Loc. cit.*

des indications très instructives. Aussi importe-t-il de les étudier méthodiquement : les *réflexes tendineux* d'abord, les *réflexes cutanés* ensuite.

Les *réflexes rotuliens* étaient considérés jusqu'ici comme abolis ou affaiblis dans l'hémiplégie récente. Ganault [1] dans le service de P. Marie, à Bicêtre, a trouvé sur 10 cas, du côté paralysé, le réflexe normal 3 fois, affaibli 2 fois, exagéré 5 fois. L'affaiblissement peut durer des semaines; on le rencontre non seulement dans les cas de grosse hémorragie cérébrale, comme le suppose Sternberg, mais encore dans les faits de ramollissement étendu. Dans les hémiplégies anciennes, le réflexe rotulien, du côté paralysé, est exagéré dans 92 pour 100 des cas, normal dans 6 pour 100 et diminué dans 2 pour 100. Ce même réflexe, du côté sain, est le plus souvent normal, souvent exagéré, rarement affaibli.

Le *réflexe contra-latéral des adducteurs*, décrit par P. Marie, consiste en ce fait que la percussion du tendon rotulien d'un côté provoque la contraction des adducteurs de la cuisse du côté opposé. Il s'agit là d'une exagérabilité de la réflectivité qui, dans quelques cas, peut s'étendre au quadriceps, au fascia lata, au couturier. Ce réflexe existe, chez les hémiplégiques anciens, dans plus de la moitié des cas (57 pour 100), tandis qu'on ne le trouve que chez 10 pour 100 des personnes non atteintes de maladies nerveuses. Il est quelquefois bilatéral, mais le plus souvent il n'existe que d'un côté (côté paralysé), déterminé par la percussion du tendon rotulien sain (70 pour 100).

Généralement, à l'exagération des réflexes et à la contracture s'associe la trépidation spinale ou *clonus* du pied. Ce phénomène habituellement unilatéral, quelquefois bilatéral, est rare dans l'hémiplégie récente et très fréquent chez les anciens hémiplégiques.

Les *réflexes cutanés* les plus intéressants à étudier sont les réflexes abdominal, crémastérien et plantaire. Le *réflexe abdominal*, étudié par Rosenbach, et sur lequel nous avons insisté à l'article Apoplexie, est souvent affaibli ou aboli du côté paralysé, d'après Ganault : aboli dans 45 pour 100 des cas, affaibli dans 33 pour 100, normal dans 18 pour 100, exagéré dans 2 pour 100. Du côté sain, il est normal dans 50 pour 100, affaibli ou aboli dans 44 pour 100 et normal dans 5 pour 100 des cas. Le *réflexe crémastérien* est souvent aboli des deux côtés, très souvent aboli ou affaibli et rarement normal du côté paralysé. Du côté sain, il est normal dans un quart des cas et affaibli ou aboli dans les autres. La fréquence de l'abolition est en rapport direct avec l'âge, semble-t-il.

Quant au *réflexe plantaire*, il importe de distinguer le mouvement de défense qui suit une excitation plantaire, — et qui n'est pas un véritable réflexe, — du phénomène des orteils, décrit par Babinski. A l'état normal, l'excitation de la plante du pied (chatouillement, piqûre) détermine la flexion plantaire des orteils (fig. 20). Dans l'hémiplégie organique, la même excitation provoque du côté paralysé l'extension dorsale des orteils (signe de Babinski), particulièrement du gros orteil (fig. 21). Ce phénomène qui traduit une perturbation du faisceau pyramidal offre une grande importance clinique : il permet de distinguer l'hémiplégie organique de l'hémiplégie des hystériques chez lesquels l'excitation de la plante du pied amène la flexion plantaire des orteils. Il n'est cependant

[1] GANAULT. *Contribution à l'étude de quelques réflexes dans l'hémiplégie de cause organique.* Thèse de Paris, 1898.

pas constant. Ganault l'a observé dans 85 pour 100 des cas d'hémiplégie organique; dans 12 pour 100, il y avait flexion plantaire. Il est généralement associé avec l'exagération des réflexes tendineux et avec le clonus, mais ce lien n'est pas indissoluble. « Il peut être le premier et le seul signe révélateur d'une perturbation dans le système pyramidal », dit Babinski.

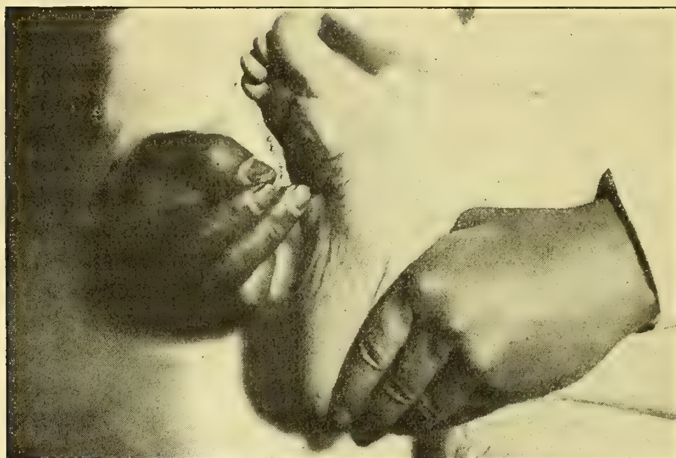


Fig. 20. — Pied du côté normal, photographié au moment où on excite la plante avec une aiguille et montrant la flexion plantaire normale des orteils (Extrait, ainsi que la figure suivante, du travail déjà cité de Babinski).

Les réflexes cutanés et les réflexes tendineux sont indépendants les uns des autres; les premiers peuvent être abolis, alors que les seconds persistent et réciproquement (Van Gehuchten) (1). Pour cet auteur les réflexes cutanés seraient liés à l'intégrité de la voie cortico-spinale et les tendineux à l'intégrité de la voie rubrospinale. Les premiers seraient d'origine corticale et les seconds d'origine mésencéphalique.

D) **Évolution de l'hémiplégie.** — Nous avons déjà laissé entrevoir que, quel que fût son mode de début, l'hémiplégie cérébrale pouvait évoluer dans un triple sens. Nous avons vu que parfois elle pouvait complètement guérir en un laps de temps, du reste très variable, lorsqu'il s'agissait d'hémiplégie par compression légère et transitoire du faisceau pyramidal.

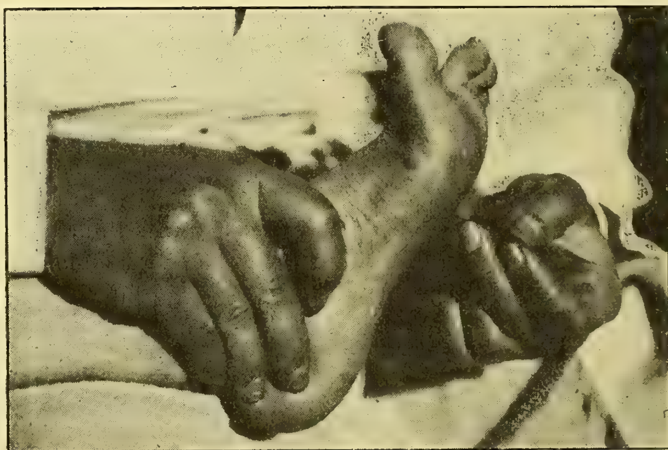


Fig. 21. — Pied photographié au moment où l'on excite la plante du pied du côté paralysé avec une aiguille et montrant l'extension des orteils (Phénomène des orteils, ou signe de Babinski).

Plus souvent, au contraire, elle se termine rapidement par la mort. On voit alors, du deuxième au quatrième jour qui suit l'attaque, apparaître sur la fesse du côté paralysé une rougeur érythémateuse étendue, bientôt suivie d'une escarre sur les carac-

(1) Van Gehuchten. Congrès de Paris, 1900

tères, l'évolution et la signification pronostique de laquelle nous avons longuement insisté à l'article *Apoplexie*.

En même temps que cette escarre survient, la température centrale s'élève à 40 degrés et au-dessus, en dehors de toute phlegmasie viscérale. La suppuration péri-escarrotique se montre, l'état général s'aggrave et le sujet succombe rapidement dans ce *decubitus acutus* qui, en raison de sa signification menaçante, mériterait plutôt le nom d'*ominosus* que lui a donné Charcot.

Somme toute, cette évolution de l'hémiplégie cérébrale vulgaire, soit vers la guérison complète, soit vers la mort rapide, reste une terminaison assez rare. Dans la grande majorité des cas, la température ne dépasse pas 38 degrés et l'escarre ne survient pas. Il ne persiste qu'une paralysie permanente qui évolue en deux phases successives. A la flaccidité succède, au bout d'un à trois mois, la contracture définitive qui peut durer dix ans, vingt ans et même davantage. Il ne s'agit plus que d'une infirmité à vie. Tantôt cette infirmité est grave; elle empêche la marche et la station debout et ne permet aux malades condamnés au lit qu'un usage plus ou moins limité de leurs membres. Il n'est pas rare de voir, chez ces hémiplégiques immobilisés, survenir à un moment donné, quelquefois très tôt, l'incontinence des urines et des matières et une escarre sacrée qui facilitent l'infection urinaire ou générale et conduisent à la cachexie infectieuse et à la mort. Tantôt, et plus souvent, cette infirmité est très relative; elle est parfaitement compatible avec les occupations habituelles du sujet et avec la marche. Ces hémiplégiques qu'on rencontre si fréquemment dans les asiles de la vieillesse ne meurent pas de leur paralysie. Ils succombent soit à un nouvel ictus, soit à une maladie intercurrente (broncho-pneumonie, pneumonie, etc.).

Complications. — Tels sont les caractères fondamentaux de l'hémiplégie cérébrale. Il n'est pas rare de voir s'ajouter à ce tableau, à un moment donné, des signes accessoires et inconstants, pré- ou posthémiplégiques, qu'on peut à la rigueur considérer comme des complications et qui sont d'ordre sensitif, moteur, vaso-moteur, trophique, intellectuel, etc.

A. **Troubles sensitifs**. — Ces troubles de la sensibilité sont subjectifs ou objectifs. Les premiers, qui sont inconstants, sont représentés par des engourdissements, des fourmillements, et parfois par de véritables douleurs, généralisés à tout le côté paralysé ou localisés à un membre, à un segment de membre. Ils peuvent précéder la paralysie ou la suivre.

Les douleurs *préhémiplégiques* ont été bien étudiées par Weir Mitchell. Tantôt paroxystiques, tantôt continues, elles précèdent la paralysie d'une ou plusieurs années, de quelques jours, de quelques heures, occupant le côté qui sera paralysé plus tard et spécialement les jointures et les tissus fibro-musculaires. Sur 126 hémiplégiques, Féré les a relevées 14 fois (dans les articulations, les régions fibro-musculaires, le sciatique). Dans un cas, Brissaud les a vues se présenter sous forme d'aura jacksonienne, d'engourdissement débutant par le pouce, remontant vers le poignet, le bras, l'épaule et la moitié de la face. L'hémiplégie survint quelques jours après et s'améliora rapidement, laissant subsister les troubles sensitifs qui l'avaient précédée.

Généralement il s'agit de douleurs *posthémiplégiques*, souvent peu accusées, limitées aux jointures, surtout à l'épaule; elles se montrent quelquefois très

vives et constituent une véritable *hémiplégie douloureuse*, pénible par le caractère intense et continu des sensations. Il est à remarquer que les douleurs vives coexistent souvent avec l'amyotrophie.

Les douleurs préhémiplégiques semblent bien être d'origine corticale et être provoquées par un foyer de ramollissement exclusivement cortical, consécutif à une lésion des artères courtes de l'écorce. Quant aux douleurs posthémiplégiques, leur origine est plus discutée. On peut également incriminer ici une lésion corticale. Edinger croit à une altération du faisceau sensitif dans le segment postérieur de la capsule interne ou dans la calotte. M. et Mme Déjerine pensent que les lésions de la partie inférieure de la couche optique sont capables de déterminer, dans le côté paralysé, des sensations douloureuses et de l'hyperesthésie. Les faits suivis d'autopsie montrent, somme toute, qu'il s'agit de lésions voisines de la voie sensitive, l'irritant ou l'intéressant partiellement.

Il nous faut enfin signaler la *céphalalgie*, précédant ou accompagnant l'hémiplégie, qui témoigne d'une irritation des méninges.

Parmi les troubles de la sensibilité objective il faut placer l'hémihyperesthésie et surtout l'*hémianesthésie*. Ce sujet sera traité complètement au chapitre V. Nous n'y insisterons pas ici.

B. **Troubles moteurs posthémiplégiques.** — Par définition, la contracture permanente et la trépidation spinale pourraient ressortir à ce chapitre. Mais ils font partie intégrante du syndrome hémiplégie dont on ne peut les séparer. Avec plus de raison, la *contracture précoce* et les *convulsions partielles* devraient prendre place dans cette étude. Nous n'y insisterons pas ici. Elles trahissent, la première, une inondation ventriculaire, et la seconde une lésion méningo-corticale. Nous réserverons ce paragraphe exclusivement à certains mouvements qui précèdent quelquefois et suivent souvent l'hémiplégie. Les mouvements *préhémiplégiques* sont rares, d'amplitude généralement modérée, et de courte durée (un ou plusieurs jours). Ils cèdent en effet bientôt la place à la paralysie, mais ils ne sont pas forcément suivis, pas plus que les mouvements posthémiplégiques ne sont toujours précédés, d'hémiplégie motrice. Ils ont, dans tous les cas, une signification grave et indiquent le plus souvent une terminaison rapidement fatale.

Les mouvements *posthémiplégiques* sont beaucoup plus fréquents. Nous mentionnerons, en passant, certains mouvements dits *réflexes* et *associés*. Les premiers surviennent à propos d'une secousse de toux, d'un bâillement, et se passent surtout dans le membre supérieur. Pendant le bâillement, par exemple, on voit le membre supérieur, du côté paralysé, se fléchir (l'avant-bras sur le bras) et s'élever de manière à se croiser en quelque sorte sur la poitrine. Les seconds consistent en ce fait que le membre malade exécute en réduction, en miniature, un mouvement commandé au membre sain. Ces mouvements associés ont été bien étudiés par Camus [1]; on les rencontre beaucoup plus fréquemment dans l'hémiplégie des enfants que dans l'hémiplégie des adultes. Ils sont symétriques ou asymétriques : dans le premier cas, c'est le même segment de membre malade qui esquisse le mouvement développé par le membre sain; dans le second, la face ou le membre inférieur du côté malade peuvent ébaucher un mouvement fait par le membre supérieur

(1) Camus. Thèse de Bordeaux, 1885.

du côté sain. A côté de ces mouvements associés il faut placer un fait, signalé par Sainton et par Remak, consistant en ce que, chez un aphasique, faisant des efforts pour parler, on voyait la main ou le pied droit animés de mouvements involontaires. Pour expliquer ces mouvements, il faut admettre une hyperexcitabilité de la substance grise de la moelle.

Les mouvements posthémiplégiques sont tantôt réguliers et rythmés constituant de véritables tremblements qui peuvent simuler l'hémiparalysie agitante ou l'hémisclérose en plaques ; tantôt, au contraire, irréguliers et sans rythme, ils se présentent sous la forme d'hémiathétose, d'hémichorée ou d'hémi-ataxie. Mais la distinction entre ces deux groupes de mouvements posthémiplégiques n'est pas aussi tranchée qu'on pourrait le croire. Il existe, en effet, un certain nombre de cas intermédiaires qui établissent entre eux une transition graduelle. De même, entre les diverses variétés de chaque groupe, il existe des types de passage. Ce sont là, en somme, des phénomènes différents d'aspect clinique mais identiques de nature. « Quand ils surviennent, dit Demange[1], des deux côtés du corps, à la suite d'une hémiplégie bilatérale, ils peuvent simuler presque complètement les maladies susnommées (chorée, athétose, paralysie agitante, tabes, sclérose en plaques), et leur diagnostic présente alors de grandes difficultés. »

Deux conditions sont nécessaires à la production de ces mouvements : il faut que l'hémiplégie soit incomplète et à la fois plus ou moins flaccide, c'est-à-dire que la contracture secondaire n'entraîne pas une rigidité absolue. La cause de l'hémiplégie n'a aucune importance; tout est en effet subordonné au siège de la lésion.

Ces troubles moteurs coexistent souvent avec une hémianesthésie sensitivo-sensorielle, à cause de la contiguïté du faisceau sensitif et du faisceau pyramidal. Tous les auteurs ne sont pas d'accord sur la localisation de la lésion qui occasionne ces accidents. Les uns, avec Charcot et F. Raymond, la placent dans la capsule interne, au voisinage et en avant du faisceau sensitif, hors de la couche optique et du corps strié. M. F. Raymond [2] a réuni 35 observations d'hémorragie ou de ramollissement de la couche optique. Dans 4 cas seulement, il y avait de l'hémichorée. Or, dans ces 4 cas, la capsule interne était intéressée simultanément. « L'hémichorée, dit-il, résulte d'une lésion d'un faisceau particulier de la couronne rayonnante, faisceau placé en avant, en dehors du faisceau sensitif et en rapport avec la partie postérieure de la couche optique qu'il couvre de ses fibres. » Pour d'autres auteurs, pour Hammond, Gowers, Galvagni, entre autres, les mouvements posthémiplégiques sont dus à une altération des couches optiques et peut-être du corps strié. Dans 2 cas rapportés par Gowers, la lésion n'intéressait que la couche optique. Nothnagel conclut que dans la majorité des faits, la couche optique et la partie postérieure de la capsule interne étaient intéressés simultanément, et que, dans des cas plus rares, la lésion portait exclusivement tantôt sur la couche optique, tantôt sur la partie postérieure de la capsule. De telle sorte que, avec de telles données, le problème de la localisation précise est difficile à résoudre.

Dans une autre théorie, formulée par Kahler et Pick et adoptée par Demange, Ricoux et Bidon [3], ces troubles moteurs relèveraient d'une altération du

(1) DEMANGE. *Revue de méd.*, 1885.
(2) RAYMOND. Thèse de Paris, 1876.
(3) BIDON. *Revue de méd.*, 1886.

faisceau pyramidal, *sur un point quelconque de son trajet*, depuis son origine corticale jusqu'à sa terminaison médullaire. Si le faisceau pyramidal est détruit par la lésion, c'est la contracture qui en résulte; s'il est simplement comprimé ou irrité, c'est le tremblement ou l'hémichorée. Cette théorie accepte donc, en l'étendant et en l'interprétant, la théorie de Charcot et Raymond.

Conciliant, pour ainsi dire, les théories de Charcot et de Gowers, Stephan ([1]) explique ces mouvements par l'irritation du faisceau pyramidal, irritation dépendant elle-même d'une lésion de la couche optique, siège des centres coordinateurs.

Bonhoeffer, Anton ont émis, dans ces derniers temps, une théorie nouvelle. Ils invoquent une lésion des voies cérébelleuses (au niveau de la calotte) qui relient le cervelet au noyau rouge de Stilling, et par suite un déséquilibre des fonctions de cet organe.

Quoi qu'il en soit, ces troubles sont identiques de nature. En raison de leurs divers aspects cliniques, ils méritent cependant une courte description séparée.

1° Tremblements posthémiplégiques proprement dits. — En 1881, M. Grasset ([2]) observa chez un hémiplégique « un tremblement unilatéral présentant tous les caractères de la paralysie agitante, il ne se produisait qu'au repos et s'accompagnait même de sensation de chaleur et de l'immobilité de la tête portée en avant, simulant l'attitude soudée ». Il est juste de faire remarquer que pareil phénomène avait déjà été constaté par Leyden, Oppolzer, Westphal, Auerbach. Dans le cas de Leyden, caractérisé par un tremblement du bras droit, on trouva à l'autopsie un sarcome intéressant toute la couche optique gauche.

D'autre part, Bernheim et Demange ont apporté, chacun de leur côté, des exemples de tremblement hémiplégique rappelant par ses caractères le tremblement de la sclérose en plaques.

Depuis lors, plusieurs faits ressortissant à l'un ou l'autre type ont été publiés par divers auteurs.

2° Hémiataxie. — Hémichorée. — Hémiathétose. — a) *Hémiataxie*. — Dans son livre, M. Grasset parle d'un malade qui, « dès qu'il voulait agir avec le bras paralysé, et spécialement quand il voulait exécuter un acte un peu délicat, exigeant de petits mouvements », avait dans les doigts des contractions irrégulières qui l'empêchaient, par exemple, de tirer son crayon pour écrire. A l'autopsie de ce malade, on trouva une lésion simultanée de la capsule interne et des corps opto-striés. Dans ces faits d'hémiataxie posthémiplégique, il s'agit de mouvements incoordonnés, à l'occasion d'actes voulus, rappelant l'incoordination des tabétiques mais n'étant pas, comme celle-ci, exagérés par l'occlusion des yeux.

b) *Hémichorée*. — Vue et notée par Travers, Rood, Tuckwell, H. Jackson, l'hémichorée était considérée par ces auteurs comme de la chorée vulgaire. Weir Mitchell, en 1874, consacra quelques développements à ce syndrome et montra que l'hémichorée était symptomatique. Après l'étude magistrale qu'en fit Charcot, Veyssière et Lépine en rapportèrent de nouveaux exemples, mais

([1]) Stephan. Les tremblements pré- et posthémiplégiques. *Revue de méd.*, 1887, p. 204.
([2]) Grasset. *Maladies du système nerveux*, 1881, p. 205.

c'est surtout M. F. Raymond qui approfondit la question, en se basant sur une trentaine d'observations dont quelques-unes suivies d'autopsie.

Parfois l'hémichorée précède la paralysie de quelques jours, soit qu'elle suive l'ictus, soit qu'elle s'installe progressivement. Dans la majorité des cas, elle suit l'hémiplégie et ne se montre que quelques mois après le début de celle-ci, c'est-à-dire lorsque l'hémiplégie commence à guérir. Elle est caractérisée par des mouvements involontaires, irréguliers, peu étendus d'abord, devenant bientôt plus amples et persistant souvent, avec ces caractères, jusqu'à la mort. Ces troubles existent au repos et s'exagèrent à propos des mouvements volontaires qu'ils entravent ou empêchent. Ils siègent dans les membres, plus rarement dans la face. « La main, dit M. Raymond (¹), ne peut rester tranquille; sans cesse des secousses brusques et inattendues étendent ou fléchissent les doigts ou bien impriment des mouvements en sens divers à l'avant-bras, sur le bras, de même pour le membre inférieur. »

Habituellement, cette hémichorée se superpose à une hémiparésie bien plutôt qu'à une hémiplégie. La contracture y est cependant constante, mais légère. Elle est souvent accompagnée d'hémianesthésie. Par contre l'amyotrophie, les déformations et les troubles intellectuels font ordinairement défaut. Il s'agit ici d'hémichorée symptomatique d'un foyer capsulaire. Au contraire, dans l'hémichorée par atrophie cérébrale, l'hémianesthésie manque et les troubles intellectuels sont fréquents. Lorsque la cause est une tumeur cérébrale, la sensibilité est également intacte et l'on rencontre une série de symptômes que nous ne pouvons mentionner ici.

c) *Hémiathétose*. — Hammond, le premier, en 1871, prononça le nom d'athétose. Bientôt, en Amérique et en Angleterre, les observations se multiplièrent. Puis, en 1875, Eulenburg, et Charcot, en 1876, abordèrent cette question. Oulmont (²) en fit la première étude d'ensemble.

Qui dit hémiathétose dit mouvements involontaires exagérés, lents, limités à la main et au pied du côté hémiplégique. C'est là un syndrome commun à diverses lésions cérébrales, compliquant tantôt l'hémiplégie vulgaire, tantôt l'atrophie cérébrale. Dans le premier cas, elle peut survenir à tout âge; dans le second, elle se montre surtout dès les premières années de la vie. Ainsi, sur 11 cas consécutifs à l'hémiplégie vulgaire, M. Oulmont en a vu 3 apparaître dans l'enfance, 2 entre 20 et 30 ans et les autres entre 55 et 60 ans. Au contraire, dans 12 cas consécutifs à l'atrophie cérébrale, l'hémiplégie fit son apparition avant 7 ans.

Règle générale, elle se montre peu de temps après l'hémiplégie (entre quelques semaines et 2 ans), lorsque la paralysie commence à s'amender. Le sujet qui en est atteint se présente avec une attitude caractéristique : c'est un hémiparétique qui appuie fortement sa main malade contre le tronc ou qui la maintient avec la main du côté sain pour empêcher les mouvements involontaires. Ce qui caractérise ces mouvements athétosiques, c'est leur *localisation* aux extrémités du côté paralysé, c'est-à-dire aux doigts et aux orteils. Assez souvent le poignet et rarement le cou-de-pied y participent. Exceptionnellement le cou et la face sont intéressés. En outre de leur limitation si spéciale, ces mouvements sont *lents* et *exagérés*, rappelant ceux des tentacules du poulpe

(¹) RAYMOND. *Loc. cit.*
(²) OULMONT. *Étude clinique sur l'athétose.* Thèse de Paris, 1878.

marin. Suivant leur amplitude, qui est très variable, on peut en décrire une forme atténuée, une forme moyenne et une forme intense.

Ces mouvements sont permanents; ils persistent au repos et quelquefois même pendant le sommeil. Sur 27 cas, M. Oulmont les a vus persister 23 fois pendant le repos. Il est vrai de dire qu'ils sont alors plus ou moins atténués et partant difficiles quelquefois à percevoir. Ils varient suivant les jours et les divers moments de la journée, et cela sans cause appréciable. La volonté n'a sur eux aucune influence déterminée : parfois elle les suspend quelques instants, surtout s'ils sont faibles; souvent elle les exagère et les transforme en mouvements choréiformes. La fatigue et les émotions peuvent les changer en spasmes transitoires. Ils apportent à la préhension, à la marche, aux actes divers de la main une gêne plus ou moins grande, qui est dans certains cas une cause d'incapacité de travail.

Généralement le coude et l'épaule sont respectés, et c'est là ce qui les distingue cliniquement de l'hémichorée.

A la *main*, les mouvements se passent surtout dans l'articulation métacarpo-phalangienne, assez souvent dans toutes les articulations des phalanges. Ils produisent la flexion, l'extension, l'abduction, l'adduction. Sauf à l'index, l'extension prédomine sur la flexion, en particulier à l'articulation phalango-phalanginienne qui semble disloquée. En ce qui concerne l'abduction, les doigts sont tantôt écartés en patte d'oie, tantôt, le pouce étant isolé, les quatre autres doigts forment deux groupes (index et médius, d'une part; annulaire et auriculaire, de l'autre). Du reste, les doigts jouissent de leur indépendance propre et se meuvent isolément ou simultanément.

Comme les doigts, le poignet peut se mouvoir en tous sens, dans les sens de la flexion, de l'extension et latéralement, surtout vers le bord cubital.

Aux *orteils*, les mouvements de flexion et d'extension l'emportent. C'est l'image atténuée des mouvements de la main. L'articulation tibio-tarsienne peut y prendre part.

Quand la face est atteinte (fig. 22), on voit des grimaces variées déterminées par les contractions de l'orbiculaire des paupières, des zygomatiques, du peaucier du cou, etc.



Fig. 22.
Facies grimaçant d'un athétosique.

Parmi les phénomènes qui accompagnent l'hémiathétose, il faut souligner l'hémichorée et l'hémianesthésie. Celle-ci est très fréquente. M. Oulmont l'a trouvée 12 fois sur 29 cas. Ce chiffre est même au-dessous de la vérité, si l'on tient compte des faits où elle est transitoire et où un examen trop tardif n'a pu la constater. A la longue, en effet, les troubles de la sensibilité s'atténuent et s'effacent. « Sauf un cas, dit M. Oulmont, il n'en est pas un seul où l'on puisse nier qu'il n'y ait jamais eu d'hémianesthésie. » On a encore noté, dans l'hémiathétose, des troubles vaso-moteurs, l'atrophie ou l'hypertrophie musculaire (l'hypertrophie est l'exception, l'atrophie ou l'intégrité la règle), la laxité des ligaments, des déformations articulaires, plus marquées au niveau de la main à laquelle elles donnent quelquefois l'aspect du rhumatisme déformant.

Une fois installée, l'hémiathétose persiste indéfiniment sans amélioration appréciable. Gowers a observé une fois la guérison à peu près complète.

Nous avons eu en vue jusqu'ici l'hémichorée compliquant une hémiplégie vulgaire. Lorsque l'hémichorée est symptomatique d'atrophie cérébrale, ses caractères propres sont identiques, mais les signes concomitants différents, c'est-à-dire qu'il y a ici une atrophie considérable des membres paralysés. La céphalée, la diplopie, etc., accompagnant l'hémiathétose, doivent faire songer à une tumeur cérébrale.

Charcot et F. Raymond ont précisé la localisation de la lésion qui cause l'hémiathétose. Elle est identique à celle de l'hémichorée. Cela devait être, puisque entre l'hémichorée et l'hémiathétose il n'y a qu'une différence de degré. De nombreux faits de transition justifient ce rapprochement fait par Charcot et adopté depuis lors par la majorité des médecins.

C. **Troubles vaso-moteurs et trophiques.** — Nous n'insisterons pas sur les troubles vaso-moteurs : la coloration rouge violacée de la peau, l'abaissement de la température locale, l'*œdème* souvent précoce et localisé aux extrémités du côté paralysé, tantôt blanc et mou, tantôt dur et peu marqué donnant aux doigts un aspect effilé et cylindrique que Gilbert et Garnier(1) ont décrit dans le nom de *main succulente* des hémiplégiques. Dans beaucoup de cas d'œdème blanc et mou il s'agit d'œdème du pied chez des malades atteints d'affections cardiaques ou rénales. Pour expliquer la localisation de cet œdème au côté paralysé, on a incriminé la position déclive du membre et, dans les cas où la déclivité n'est pas en cause, une perturbation circulatoire vaso-motrice du fait de la lésion cérébrale. Du reste, la circulation est manifestement troublée. Féré, Villard, Sicard et Guillain, Tixier(2) ont signalé l'abaissement fréquent de la pression artérielle du côté hémiplégique. Cette *hypotension*, mesurée au sphygmomanomètre de Potain, est de 2 à 4 centimètres de mercure; elle serait sous la dépendance d'un trouble vaso-moteur d'origine cérébrale. D'autre part le sang lui-même est modifié, du côté paralysé. Penzoldt a noté l'*hyperglobulie* dans des recherches qui ont été reprises, confirmées et complétées par Sicard et Guillain(3). Cette hyperglobulie est quelquefois accompagnée d'*hyperleucocytose*; enfin on constaterait dans le sang, du côté malade, des *granulations* spéciales liées vraisemblablement à la destruction des leucocytes.

Nous avons déjà étudié dans un autre chapitre l'escarre fessière du décubitus. Mais les escarres peuvent survenir à d'autres périodes de la paralysie, particulièrement à la période ultime. Elles siègent alors de préférence dans la région sacrée, au coude et au talon. Nous ne ferons que mentionner les troubles trophiques cutanés suivants : l'amincissement luisant de la peau, sa sécheresse, sa desquamation, la déformation des ongles (striation et friabilité), l'état cassé et la chute des poils, la canitie survenue dans un cas (4) quelques heures après l'apoplexie et étroitement limitée aux cheveux, l'adipose sous-cutanée (Landouzy), la limitation des éruptions soit au côté paralysé (Mattignon (5), Étienne) soit au côté sain (Charmeil, Thibierge, Raviart et Tonnel).

(1) GILBERT et GARNIER. De la main succulente dans l'hémiplégie. *Soc. de biol.*, 1897.

(2) TIXIER. *Contribution à l'étude de la pression artérielle, etc.* Thèse de Paris, 1899.

(3) SICARD et GUILLAIN. *Recherches hématologiques dans quelques maladies du système nerveux.* Congrès de Lille, 1899.

(4) BRISSAUD. *Progrès méd.*, 1897.

(5) MATTIGNON. Éruption furonculeuse limitée au côté de la face paralysé dans un cas d'hémiplégie gauche. *Méd. mod.*, 1895, 51.

De ces troubles trophiques on peut rapprocher les *rétractions musculo-tendineuses* qui favorisent la contracture, et entravent les mouvements des extenseurs au membre inférieur et des fléchisseurs au membre supérieur. Munck a produit expérimentalement des hémiplégies chez des singes et obtenu la contracture en mettant l'animal dans une cage étroite; chez l'animal laissé en liberté la contracture ne se montrait pas. Lorsqu'on empêche chez l'homme, par la mécanothérapie, la production des rétractions tendineuses, la contracture peut ne pas se produire. Ce n'est pas à dire que les rétractions musculo-tendineuses soient le principal facteur de contracture. La contraction permanente des muscles est un facteur incontestable et primordial de contracture. La preuve en est dans ce fait que la compression (des muscles contracturés) par la bande d'Esmarck, en anémiant les muscles, supprime leur contraction et par cela même leur contracture. Mais les lésions musculo-tendineuses, démontrées par Marinesco, Parhon et Goldstein[1], ne sont cependant pas sans influence sur la contracture des hémiplégiques.

1. *Amyotrophie.* — Il s'agit ici d'atrophie musculaire véritable et nullement d'émaciation diffuse occasionnée par une impotence prolongée. Cette atrophie, étudiée par Hall, Todd et Romberg, Cornil et Bouchard, a fait depuis lors l'objet d'intéressants travaux.

Suivant l'époque de son apparition, on peut la diviser en précoce et tardive, la première se produisant dans les premiers jours ou les huit premières semaines qui suivent l'ictus. Au delà de cette limite, l'atrophie est dite tardive.

Précoce ou tardive, l'amyotrophie des hémiplégiques frappe le membre supérieur habituellement et en deux lieues d'élection : à la main au niveau des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, à l'épaule au niveau du deltoïde, du sus- et du sous-scapulaire. Quelquefois un segment de membre et même un membre tout entier est envahi. Au membre inférieur moins souvent intéressé, l'atrophie frappe volontiers les fessiers, les muscles de la partie supérieure de la cuisse et ceux de la région antéro-externe de la jambe. Cette amyotrophie, quand elle est précoce, évolue rapidement; elle atteint vite son maximum, puis reste stationnaire, sans jamais atteindre l'intensité des atrophies musculaires spinales vulgaires. Elle est très souvent précédée ou accompagnée de douleurs vives, localisées à la région menacée ou envahie. D'habitude elle offre électriquement les caractères d'une atrophie simple, exceptionnellement ceux d'une atrophie dégénérative.

On a trouvé des lésions de siège variable, à l'autopsie, et admis, suivant le cas, une pathogénie spinale, cérébrale ou périphérique.

Charcot constata le premier des altérations des cellules des cornes antérieures et formula la théorie spinale de l'amyotrophie, cette poliomyélite antérieure étant consécutive à la dégénération des fibres du faisceau pyramidal. Bientôt Hallopeau, Leyden, Carrière, Pitres, Brissaud[2] publièrent des faits confirmant cette manière de voir. Récemment Fürstner et Knoblauch ont signalé l'atrophie presque constante de la corne latérale, consécutivement à la dégénération pyramidale dans la moelle.

M. Babinski[3] en 1886 signala une observation qui faisait exception à cette loi. Les cornes antérieures, comme d'ailleurs les nerfs périphériques, étaient

(1) *Roumanie médicale*, 1899.
(2) Brissaud. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1879, p. 616.
(3) Babinski. *Soc. de biol.*, 1886, p. 77.

saines. Plus tard Quincke, Eisenlohr, Borgherini, Roth et Muratow, rapportèrent des faits identiques au précédent. Pour expliquer ces faits, ces auteurs formulèrent la théorie cérébrale et invoquèrent l'action trophique et vaso-motrice du cerveau sur les muscles. L'interprétation de l'amyotrophie hystérique venait à l'appui de cette manière de voir.

En 1889, M. Déjerine(1) relata 4 observations d'atrophie musculaire, chez des hémiplégiques, sans lésion des cornes antérieures, mais avec altération des nerfs périphériques. Il vit dans cette atrophie la conséquence de ces névrites périphériques. Dans des cas analogues, MM. Bouchard et Cornil avaient déjà également noté des lésions des nerfs.

Dès ce moment, il exista trois opinions en apparence opposées.

Dans ces dernières années ont surgi de nouveaux travaux dus à M. Joffroy et Achard (2), Guizzetti (3), Steiner, qui ont essayé de concilier ces diverses théories. MM. Joffroy et Achard pensent qu'en modifiant la théorie de Charcot on peut l'appliquer à tous les faits. Il est évident qu'elle s'applique tout naturellement aux faits dans lesquels les cornes étaient lésées. Quant aux observations de Babinski, Quincke, etc., l'altération dynamique de ces mêmes cornes suffirait à expliquer l'amyotrophie. « L'irritation cellulaire, écrivent MM. Joffroy et Achard, est capable d'entraîner l'atrophie des muscles, à la période où elle est encore à l'état de trouble purement dynamique, c'est-à-dire alors qu'elle ne se traduit par aucune lésion histologique appréciable à nos moyens actuels d'investigations. » La pathogénie de l'amyotrophie hystérique et arthropathique semblerait justifier cette hypothèse. Dans cette manière de voir, la névrite périphérique serait, comme l'amyotrophie, dépendante de cette altération dynamique des cornes antérieures. Guizzetti admet aussi toujours l'influence directe de la corne antérieure, le cerveau agissant immédiatement sur cette corne et non pas sur le muscle.

Pour Steiner(4), qui a analysé 18 observations, c'est encore les centres inférieurs médullaires qui sont en jeu, indirectement. Leur action trophique est troublée par les lésions des centres supérieurs cérébraux chez les enfants et chez certains adultes dont les centres spinaux n'ont pas acquis une indépendance suffisante vis-à-vis des centres encéphaliques. Dans ces conditions la lésion cérébrale entraînera une amyotrophie. Il est, au contraire, des adultes chez lesquels les cellules des cornes antérieures de la moelle ont acquis l'autonomie vis-à-vis des centres cérébraux et suffisent à l'entretien du trophisme. Chez ces malades, la lésion cérébrale n'amènera aucune amyotrophie.

On a enfin invoqué l'origine réflexe articulaire de ces amyotrophies. Cette théorie émise par Darkschewitsch a été récemment généralisée par Gilles de la Tourette. Il est certain que les arthropathies ne sont pas rares dans l'hémiplégie, mais il n'est pas exact de dire que toute amyotrophie relève d'une arthropathie.

Quant aux muscles, ils présentent des altérations qu'ont étudiées récemment Darkschewitsch et Marinesco. Le premier de ces auteurs a constaté de l'atrophie simple sans augmentation du nombre des noyaux et avec prolifération du tissu interstitiel. Pour le second(5), qui considère l'amyotrophie des hémiplégiques

(1) Déjerine. *Soc. de biol.*, 1889, p. 223.
(2) Joffroy et Achard. *Arch. de méd. expér.*, 1891, p. 780.
(3) Guizzetti. *Riv. sperim. di freniat.*, 1893.
(4) Steiner. *Deuts. Zeitsch. für Nervenheil.*, 1893, t. III, p. 280.
(5) Marinesco. *Semaine méd.*, 1898, p. 465.

comme constante et diffuse avec prédominance au niveau des extrémités et de la racine des membres, l'altération débute par la prolifération des noyaux du sarcolemme; les noyaux proliférés engendrent soit des séries linéaires, soit de véritables îlots cellulaires. Les lésions du parenchyme varient : très souvent il s'agit d'atrophie de la fibre avec perte ou altération de la striation. Les fibres atrophiées sont parfois fragmentées ou même réduites à des gaines vides. On trouve quelquefois des fibres hypertrophiées qui se colorent très vivement. Dans beaucoup de cas on trouve, en outre, de la nécrose de coagulation, se présentant soit sous forme de bande, soit sous forme diffuse. Ces altérations musculaires sont tantôt étendues à la plupart des faisceaux, tantôt localisées à certains d'entre eux. A côté de ces lésions, Marinesco signale l'hyperplasie du tissu conjonctif autour de chaque fibre et autour du tissu périfasciculaire, et des lésions inconstantes des vaisseaux des muscles (dilatation vasculaire et hypertrophie des parois).

L'étude du système nerveux, faite à l'aide des méthodes actuelles, lui a montré l'intégrité habituelle des faisceaux neuro-musculaires, des nerfs intra-musculaires (14 fois sur 16 examens), de la moelle (15 fois sur 16).

Pour cet auteur, la pathogénie de l'amyotrophie des hémiplégiques réside dans la suppression de l'influence de certaines incitations des neurones corticaux sur les neurones médullaires qui constituent l'origine centrale du sympathique. « Comme de tous les tissus, dit-il, le muscle est un de ceux qui supportent le moins longtemps les troubles d'irrigation sanguine, cette atrophie apparaîtra, pour ainsi dire nécessairement, toutes les fois qu'il y aura lésion organique de la zone sensitivo-motrice du cerveau ou dégénérescence du faisceau pyramidal. » De fait, il existe des altérations vasculaires qui résultent des mêmes troubles vaso-moteurs que l'atrophie musculaire.

2. *Atrophie des os.* — L'atrophie du squelette a été étudiée par Bouchard, Debove[1], qui a cité trois cas de fracture et montré qu'il s'agissait d'ostéite raréfiante, par Joffroy et Achard, Déjerine et Théohari qui ont signalé une diminution de volume lente et progressive des os de la main et de la clavicule.

3. *Arthropathies des hémiplégiques.* — Parmi les troubles qui peuvent succéder promptement à l'ictus apoplectique, les arthropathies douloureuses méritent-elles une mention particulière? Ces arthropathies se produisent exclusivement du côté de la paralysie. Elles intéressent, par ordre de fréquence, l'épaule, le poignet, le coude, les petites articulations des mains, le genou, le pied, la hanche. Elles apparaissent, en moyenne, de douze à vingt jours après l'attaque, quelquefois plus tôt, dès le quatrième jour, et, même alors que le sujet est plongé dans un profond coma, il est très facile de les reconnaître aux gémissements que déterminent la pression ou la légère traction exercées sur les jointures. D'ailleurs il existe presque toujours des signes extérieurs qui les annoncent ou les font prévoir. Le tégument est rouge, violacé, au niveau des articles, surtout à la face dorsale des régions carpienne et métacarpo-phalangienne. Un œdème plus ou moins diffus, ordinairement très prononcé sur le dos de la main, douloureux et accompagné d'une élévation de température encore plus considérable qu'on ne la constate habituellement du côté de l'hémiplégie, met l'observateur en éveil. Si le sujet est conscient et peut rendre compte des sensations qu'il éprouve, il se plaint de ressentir des

(1) DEBOVE. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1881.

tiraillements profonds au pourtour des articulations, des crampes très pénibles, exacerbantes, surtout nocturnes, et toujours exagérées par l'exploration, même la plus discrète. Les douleurs en question s'irradient jusque dans les masses musculaires, au pourtour des jointures, principalement dans le deltoïde, le biceps, les fléchisseurs du poignet, le mollet, la cuisse, et elles présentent leur maximum d'intensité sur le trajet des gros troncs nerveux. Ce sont ces douleurs qui, s'exaspérant au plus léger mouvement, parfois au moindre ébranlement du lit, font proférer au patient des gémissements ou des cris analogues à ceux des rhumatisants aigus; et, en vérité, la ressemblance est frappante, à tel point que les arthropathies ont pu être d'abord assimilées à des manifestations rhumatismales.

Les arthropathies des apoplectiques signalées par Durand-Fardel, Valleix, Grisolle, Scot Alison, Brown-Séquard, ont une histoire anatomo-clinique que Charcot a maintes fois exposée dans ses cours [1]. Ce que nous en avons déjà dit répond à la généralité des cas et caractérise suffisamment les phénomènes objectifs de l'arthrite. Mais il faut retenir deux faits importants qui relèvent plutôt de son évolution et qui sont les suivants : 1° les douleurs articulaires apparaissent habituellement à l'époque même où un état fébrile, accompagné de symptômes graves, laisse entrevoir une issue fatale; c'est à cette même date qu'on peut constater souvent la formation de l'escarre sacrée; 2° dans un grand nombre de cas, l'affection reste latente; il faut la rechercher, et même alors elle peut ne se révéler que par des symptômes relativement obscurs, ou du moins disproportionnés, quant à leur faible intensité, avec les lésions correspondantes. Dans la seconde comme dans la première alternative, le pronostic est invariablement très sombre, non pas au seul point de vue de l'arthropathie, mais relativement à la faiblesse générale du sujet et au peu de chances de survie qui lui restent.

On peut, avec Charcot, résumer les lésions de la façon suivante : *synovite* subaiguë, avec végétations fibroïdes, ordinairement sans épanchement notable. La séreuse, en effet, présente une injection vive avec tuméfaction villeuse, un épaississement et un boursouflement ecchymotiques; çà et là, elle forme au pourtour des surfaces diarthrodiales un repli turgescent, violacé, gorgé de sang, qui rappelle le *chémosis*. Les cartilages ne semblent pas subir l'influence qui préside à la congestion de la synoviale. Quant au liquide épanché, toujours peu abondant, il est transparent, moins épais, moins visqueux que la synovie, et semble seulement se concréter en une substance glaireuse à la surface du cartilage. Quelquefois il contient de longs filaments blanchâtres, fermes, tenaces, franchement fibrineux, ainsi qu'on peut s'en assurer à l'aide du microscope. Ce dernier fait paraît plutôt appartenir à la catégorie des arthropathies survenues au cours de l'affection ultime à laquelle succombent tant d'apoplectiques, la pneumonie; et il est fort probable que l'infection fibrinogène ne fait que marquer sa participation au processus de dystrophie, dans une région dépourvue de toute résistance.

Nous avons incidemment signalé la douleur que les malades éprouvent avec plus d'intensité sur le trajet des gros troncs nerveux. Ce fait a d'abord donné une certaine consistance à l'hypothèse que les hémiplégiques chez lesquels elle se manifeste, et qui sont sous le coup de lésions articulaires imminentes, présentent des complications nerveuses périphériques, tributaires elles-mêmes de

[1] Voy. *Œuvres complètes de J.-M. Charcot*, t. IX, p. 181.

la lésion encéphalique primordiale. Ces complications consisteraient en une *névrite hypertrophique* signalée depuis longtemps par Lenbucher, et dont le siège serait le névrilemme. La névrite des hémiplégiques, dans quelques cas, n'est pas douteuse; l'hypertrophie des gros troncs nerveux la rend reconnaissable à l'œil nu. Selon Charcot, elle peut survenir à la suite de toutes les grandes destructions du parenchyme cérébral, mais de préférence à la suite du ramollissement. Toutefois, comme la névrite hypertrophique fait défaut dans un grand nombre de cas, force est de rechercher une autre intervention pour expliquer l'arthropathie. L'immobilité, ni la diathèse goutteuse ou rhumatismale, ni l'altération secondaire de la substance grise spinale ne donnent la clef de cette complication. Y a-t-il quelques vraisemblances pour que le trouble trophique articulaire soit sous la dépendance des filets vaso-moteurs? Cette hypothèse, fondée sur l'assimilation des faits cliniques avec les faits d'expériences où de graves altérations trophiques succèdent aux sections nerveuses, n'est pas absolument à l'abri de toute critique. On sait, en effet, que les sections de filets vaso-moteurs, tout en créant des conditions circulatoires nouvelles, ne sont pas nécessairement le point de départ de grandes dystrophies articulaires. La perversion des actes nutritifs exige, pour se manifester, une influence plus directe, par exemple un traumatisme, un état infectieux, etc. Sous ce rapport l'élévation de température qui précède à court intervalle l'apparition de l'arthropathie est vraiment significative.

Telle est en substance la description de Charcot, que nous avons longuement exposée, à titre de *document historique*. En vérité, la description de Charcot semble concerner des arthropathies que nous classerions aujourd'hui dans les arthrites infectieuses. Leurs caractères, leur gravité ne laissent aucun doute à cet égard : il s'agit là en réalité d'une arthrite survenue chez un hémiplégique à la suite d'une infection le plus souvent indéterminée.

Mais, à côté de ces faits, il reste une catégorie d'arthropathies sans rougeur, sans gonflement, sans fièvre, sans gravité, qui s'accompagnent souvent de douleurs et entravent les mouvements des jointures. Pour les expliquer, on a incriminé l'altération secondaire des cellules motrices des cornes antérieures (Charcot et Joffroy), le rhumatisme, le tiraillement de l'article et des tendons par le poids du membre (Hitzig), l'immobilisation forcée (Gilles de la Tourette), l'existence de troubles vaso-moteurs (Marinesco). Anatomiquement, les cartilages sont intacts, mais la synoviale articulaire présente de légères altérations : ce sont surtout les gaines synoviales des tendons qui sont enflammées chroniquement.

Dans quelques cas, P. Marie a noté une tumeur dorsale du poignet, analogue à celle des saturnins, survenue quelques semaines après le début de l'hémiplégie.

D. **Troubles du langage et de l'intelligence.** — Ces troubles sont généralement la conséquence d'un foyer assez étendu de ramollissement cérébral.

1° Parmi les *troubles du langage*, il faut signaler en première ligne l'*aphasie* qui, sauf chez les gauchers, coexiste avec une hémiplégie droite. Quoiqu'on puisse rencontrer l'aphasie sensorielle, il s'agit habituellement d'aphasie motrice (aphémie et agraphie). Sans parler de l'aphasie de l'ictus, l'aphasie permanente est corticale ou sous-corticale. On en trouvera la description dans un article spécial. Il ne faut pas confondre avec elle la *dysarthrie* des hémiplégiques, due à la paralysie des lèvres, de la joue, de la langue, etc. Parfois cette

dysarthrie est si accusée qu'on se trouve en présence d'une véritable paralysie glosso-labiée pseudo-bulbaire. D'autres fois elle s'accompagne de tremblement des lèvres et de la langue, et fait songer à la paralysie générale, surtout quand elle coexiste avec des troubles de l'intelligence.

Cette dysarthrie est très fréquente. P. Marie et Kattwinkel [1] l'ont constatée dans 82 pour 100 des cas chez des hémiplégiques gauches (non droitiers).

2° Les *troubles intellectuels* [2] ne sont pas constants, il s'en faut. Nombre d'hémiplégiques ont conservé la plénitude de leurs facultés.

Mais il en est un certain nombre, surtout parmi les vieillards, qui présentent de l'affaiblissement intellectuel. On peut voir ces troubles survenir à toutes les périodes de l'hémiplégie. Ainsi, quoique moins fréquents que les troubles moteurs et sensitifs, ils ne sont pas exceptionnels dans la période prodromique. A la période d'état, ils sont généralement plus accusés. Toutes les facultés sont affaiblies mais d'une manière partielle. C'est surtout à propos de la mémoire qu'il est facile de les mettre en évidence. Acquérir de nouvelles connaissances, fixer un souvenir dans le passé et, avant tout, évoquer des faits récents, est chose difficile ou impossible. Parfois cette amnésie est très considérable. Fournier, Pick, P. Marie ont vu survenir en même temps que l'hémiplégie une amnésie subite et presque totale : l'ensemble de ces troubles est désigné sous le nom d' « ictus amnésique ».

De même l'attention, la perception, le jugement, la volonté sont troublés. Le caractère est modifié, les facultés affectives et morales altérées ; les malades deviennent souvent capricieux, irascibles, acariâtres, égoïstes, indifférents; ils sont capables même d'attentats à la pudeur. Sur ce fonds intellectuel, qui constitue l'état mental des hémiplégiques, peuvent venir se greffer de véritables perturbations de l'intelligence, des délires divers avec hallucinations, idées de grandeur, de persécution, des idées mélancoliques avec quelquefois tentatives de suicide. Chez les dégénérés héréditaires, une hémiplégie, ainsi que l'a montré Magnan, peut provoquer l'apparition de troubles psychiques variés, plus ou moins latents jusque-là, indépendants de la lésion cérébrale et survenus simplement à l'occasion de celle-ci. A la période terminale, on voit quelquefois cet état mental s'aggraver, l'intelligence sombrer complètement dans la démence et le malade gâteux être réduit à la vie végétative.

A propos de troubles psychiques, il importe de rappeler ici le *rire* et le *pleurer spasmodique*, étudiés par Bekhterew et Brissaud [3], qui seraient en rapport avec une lésion du bras antérieur de la capsule interne. Il s'agit d'hémiplégiques très émotifs, à intelligence à peu près normale, qui sont pris sans raison suffisante d'un rire ou d'un pleurer impulsif, inextinguible, ridicule, tout à fait distinct du rire niais des déments. Enfin nous signalerons en terminant l'humeur gaie et plaisante de certains malades, qui n'a rien à voir avec le rire et le pleurer spasmodique.

Diagnostic. — Il n'est guère que deux conditions où le diagnostic d'une hémiplégie présente quelques dificultés : c'est pendant l'ictus apoplectique et dans les cas d'hémiparésie légère. Nous avons déjà vu les moyens de la recon-

(1) P. Marie et Kattwinkel. *Soc. méd. des hôp.*, 1897.

(2) Consulter Lwoff : *Étude sur les troubles intellectuels liés aux lésions circonscrites du cerveau*. Thèse de Paris, 1890.

(3) Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895, p. 446.

naître en pleine apoplexie. Quant à la seconde condition, il suffit d'y regarder de près et de recourir au dynamomètre, pour éviter toute erreur.

Au surplus, le problème n'est pas là. Ce qu'il importe de reconnaître, c'est d'une part le siège exact de la lésion et d'autre part la cause même de l'hémiplégie. Pour y parvenir, il faut faire appel à des connaissances d'ordres divers. Il faut d'abord penser anatomiquement et physiologiquement, c'est-à-dire considérer les rapports que les centres moteurs et le faisceau pyramidal affectent avec les centres corticaux voisins et les faisceaux contigus. Il faut ensuite tenir compte de l'âge du sujet, de ses antécédents héréditaires ou personnels et des conditions dans lesquelles s'est produit le syndrome. Il faut enfin faire intervenir l'examen des divers organes, du cœur en particulier. En utilisant ces multiples renseignements, il est le plus souvent possible de résoudre le problème.

P. Marie et son élève Ferrand [1] ont récemment insisté sur la fréquence, chez les vieillards, des *foyers lacunaires de désintégration*, lésions qui directement ou indirectement préparent l'hémorragie cérébrale. Chez l'adulte, l'hémiplégie, habituellement déterminée par un foyer d'hémorragie ou de ramollissement cérébral, est totale, suivie de contracture, compatible avec une longue existence. Chez le vieillard, l'hémiplégie, rarement causée — quelque paradoxal que le fait paraisse — par le ramollissement ou l'hémorragie cérébrale, relèverait des foyers lacunaires de désintégration et pour cela resterait souvent incomplète, bénigne, curable même. Si chez lui l'hémorragie est un peu abondante, la mort en est presque toujours la conséquence.

A. **Diagnostic topographique**. — C'est ici que la doctrine des localisations et que la connaissance de l'anatomie et de la physiologie cérébrales doivent être mises à contribution. Il s'agit en effet de savoir, étant donnée une hémiplégie, si cette dernière est d'origine corticale, capsulaire, pédonculaire, bulbo-protubérantielle ou spinale.

1° Dans l'*hémiplégie corticale*, les troubles moteurs prédominent d'habitude sur un membre ou même s'y localisent exclusivement et se présentent parfois sous forme de monoplégie associée (facio-brachiale, brachio-crurale). Cette hémiplégie débute souvent d'une manière progressive, précédée de fourmillements ou de douleurs dans le côté menacé. La sensibilité et le sens musculaire sont constamment altérés, mais ici l'hémianesthésie est ordinairement fugace. M. Déjerine [2], dans un cas, l'a vue cependant persister cinq à six mois. En outre, cette hémianesthésie est incomplète, partielle, et contraste ainsi avec celle de l'hémiplégie capsulaire, qui semble plus complète et plus durable. Enfin et surtout la coexistence d'aphasie permanente (hémiplégie droite), d'épilepsie partielle et de troubles intellectuels plaide pour l'origine corticale du syndrome. Une lésion artérielle ou cardiaque (forme hémiplégique du rétrécissement mitral) fera supposer, avec la possibilité d'une embolie, la probabilité d'un foyer cortical. Mais toutes ces données sont inconstantes. Aussi convient-il de faire toujours certaines réserves et de se contenter de probabilités, la certitude étant pour ainsi dire impossible.

Tantôt la lésion siège primitivement dans l'écorce. Il en est ainsi dans les cas de nécrobiose par embolie ou par thrombose artérielle de la sylvienne ou d'une

(1) Thèse de Paris, 1901.
(2) *Revue neurol.*, 1895, p. 50.

de ses branches. Tantôt le siège initial de la lésion est *sus-cortical* et occupe soit la paroi osseuse du crâne, soit les méninges. L'écorce, dans ces cas, est intéressée secondairement. Souvent alors la syphilis ou la tuberculose sont en jeu et l'épilepsie partielle, d'ordinaire, précède la paralysie. D'abord transitoire, l'hémiplégie post-épileptoïde peut finir par s'installer à l'état permanent, s'accompagner de contracture secondaire et remplacer les convulsions jacksoniennes. Tantôt enfin le siège de la lésion est immédiatement *sous-cortical*. Dans ce cas, l'hémiplégie, dit Pitres, n'a rien qui la distingue de l'hémiplégie corticale proprement dite.

2° Dans l'*hémiplégie capsulaire*, il s'agit d'ordinaire d'hémiplégie totale, occasionnée par une hémorragie. D'après les récentes recherches de P. Marie et de Guillain(1), toute lésion de la capsule interne, si minime soit-elle, entraîne toujours une hémiplégie, jamais une monoplégie. On conçoit aisément que le faisceau pyramidal, de très petit calibre, au niveau de la capsule, soit intéressé dans sa totalité, tandis qu'il faut un foyer très étendu pour atteindre toutes les fibres originelles de ce même faisceau au niveau des circonvolutions. L'hémianesthésie est rare dans cette variété d'hémiplégie, mais, quand elle existe, elle est le plus souvent totale, complète et durable. Elle indiquerait pour Déjerine et Long une lésion de la couche optique. Par contre, l'hémichorée et l'hémiathétose ne sont pas très rares, tandis que ces deux troubles moteurs semblent exceptionnels dans les lésions limitées à l'écorce. L'épilepsie partielle fait défaut. Lorsque les convulsions existent, elles sont généralement précoces, généralisées, et indiquent une inondation ventriculaire. L'aphasie manque également, si l'on fait exception de l'aphasie de l'ictus. Lorsqu'elle existe, c'est une variété d'aphasie sous-corticale ou d'anarthrie qu'il ne faut pas confondre avec l'aphasie corticale. Les troubles de l'articulation et de la déglutition trahiraient une lésion du noyau lenticulaire; les douleurs, l'hémianesthésie, l'atrophie musculaire, l'hémichorée, une altération de la couche optique.

3° *Hémiplégie pédonculaire et pédonculo-protubérantielle.* — Dans certains faits, comme dans les cas d'Andral, Gintrac et Duchenne, rien ne permet de reconnaître l'hémiplégie pédonculaire. On fait le diagnostic d'hémiplégie vulgaire par lésion de la capsule, par exemple, et l'autopsie vient révéler un foyer dans un pédoncule. Mais, dans la grande majorité des faits, il n'en va pas ainsi. A une hémiplégie vulgaire se surajoute une paralysie du moteur oculaire commun, du côté opposé à la paralysie des membres. C'est cette variété d'hémiplégie alterne que Charcot(2) a proposé de désigner sous le nom de *syndrome de Weber* (fig. 23). C'est en effet Weber qui, en 1863, en rapporta le premier exemple pur et démonstratif. Il est vrai d'ajouter cependant qu'avant lui, Gendrin, Kœchlin, Luton, de Green, Stiebel l'avaient observée. En 1859 Gubler en avait même indiqué la localisation précise en ces termes : « Étant donnée une paralysie du moteur oculaire commun gauche avec une hémiplégie totale droite, on devra diagnostiquer une lésion du pédoncule cérébral gauche. » Depuis Weber, plusieurs exemples de ce syndrome alterne ont été cités par Mayor, Kahler et Pick, Leyden, Alexander, d'Astros(3).

Les rapports du faisceau pyramidal, au niveau du pédoncule, avec le nerf de la troisième paire, expliquent naturellement l'altération concomitante de ce

(1) P. Marie et Guillain. *Semaine méd.*, 1902.
(2) Charcot. *Arch. de neurol.*, 1891, p. 321.
(3) D'Astros. Pathologie du pédoncule cérébral. *Revue de méd.*, 1894.

faisceau et de ce nerf par un foyer hémorragique, nécrobiotique, tuberculeux, syphilitique ou de toute autre nature.

Tantôt la paralysie de l'oculo-moteur commun est complète: ptosis, strabisme externe, mydriase, etc. Tantôt elle est incomplète. Elle peut alors se présenter sous la forme d'ophtalmoplégie interne isolée, comme dans un cas de Poumeau (1). D'autres fois, au contraire, le noyau supérieur de l'oculo-moteur commun est respecté et l'iris et la pupille ne sont pas intéressés; la paralysie se limite à tous les muscles externes de l'œil innervés par la troisième paire. Il en était ainsi dans une observation d'Oyon (2). Il se peut même que tous les muscles externes ne soient point touchés simultanément. On a vu du ptosis isolé (Rickards et Leube). Il est à remarquer qu'avec cette blépharoptose isolée semblent coexister une paralysie de la sixième paire et une paralysie totale du facial. Assez souvent la paralysie du moteur oculaire commun est bilatérale par suite de propagation de la lésion au côté opposé.



Fig. 23. — Syndrome de Weber. Hémiplégie droite et ptosis (gauche.)

Quant à l'hémiplégie des membres et du facial inférieur, du côté opposé à la paralysie complète ou incomplète de la troisième paire, elle est de tous points comparable à l'hémiplégie cérébrale vulgaire. La paralysie est plus accusée à la face qu'aux membres. Elle peut s'accompagner d'hémianesthésie, d'ordinaire peu accentuée et régressive, d'hémiopie permanente (Joffroy), ainsi que de troubles vaso-moteurs. Dans certains faits de lésion pédonculaire, il ne s'agit pas d'hémiplégie véritable, mais bien d'un hémitremblement permanent ou intentionnel auquel Charcot a donné le nom de *syndrome de Benedickt*. Ce syndrome peut simuler l'hémisclérose en plaques ou l'hémiparalysie agitante, comme dans une observation de J.-B. Charcot (3). Dans la plupart des cas, il s'agit d'un syndrome de Weber

(1) Poumeau. Thèse de Paris, 1866.
(2) Oyon. *Gaz. méd. de Paris*, 1870, p. 585.
(3) Voir Blocq et Marinesco. Sur un cas de tremblement parkinsonien hémiplégique symptomatique d'une tumeur du pédoncule cérébral. *Soc. de biol.*, 1893.

avec tremblement du côté hémiplégique, comme dans les cas cités récemment par Gilles de la Tourette et Jean Charcot.

4° *Hémiplégie bulbo-protubérantielle.* — En 1855, M. Millard (1) appela l'attention sur une variété d'hémiplégie dont, l'année suivante, Gubler (2) fit une étude complète sous le nom d'hémiplégie alterne.

Le *syndrome de Millard-Gubler*, déjà mentionné au chapitre des localisations cérébrales, est essentiellement caractérisé par la coexistence d'une paralysie faciale totale d'un côté avec une hémiplégie des membres du côté opposé du corps. La paralysie faciale, au point de vue de ses caractères objectifs, de son étendue et de ses réactions électriques, se comporte comme la paralysie faciale dite *a frigore* : c'est une paralysie faciale périphérique. Il n'est pas rare de voir coïncider, avec cette paralysie du facial, une paralysie d'autres nerfs crâniens du même côté, en particulier de l'hypoglosse et de l'abducens.

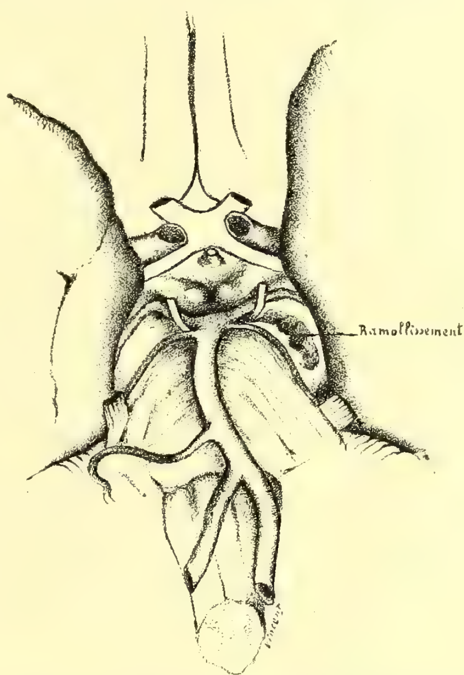


Fig. 24. — Ramollissement du pédoncule cérébral gauche, ayant donné lieu au syndrome de Weber représenté dans la figure 25 ci-dessus.

Ici encore l'explication de cette hémiplégie alterne nous est fournie par l'anatomie de la région, par les relations que le faisceau pyramidal, dans son trajet bulbo-protubérantiel, affecte avec les troncs des nerfs facial, hypoglosse et moteur oculaire externe.

Ce syndrome de Millard-Gubler se complique donc assez souvent de paralysie de la 6e paire et de troubles de la parole (3), avec ou sans hémiatrophie de la langue. Dans quelques cas, on a vu le trijumeau et l'auditif participer au syndrome. L'hémiplégie alterne inférieure ou bulbo-protubérantielle peut se présenter sous un type différent du type Millard-Gubler et être caractérisée par une hémiplégie vulgaire des membres associée à une paralysie de l'abducens ou de l'hypoglosse. Il en était ainsi dans un cas publié par Raymond (4).

Il est une variété d'hémiplégie alterne qui a été signalée par Raymond (5) et étudiée plus récemment par Bernhardt (6). Elle consiste en une *hémianesthésie alterne*, tantôt pure et isolée, tantôt associée à une paralysie motrice des membres ou du trijumeau. A l'état d'isolement elle est caractérisée par une anesthésie de la face d'un côté (trijumeau pris totalement ou partiellement), associée à une hémianesthésie de la peau du tronc et des membres. Elle est

(1) Millard. *Bull. Soc. anat.*, 1855 et 1856.
(2) Gubler. *Gaz. hebd.*, 1856.
(3) Souques. *Nouvelle iconogr.*, 1891.
(4) Raymond. *Clin. des maladies du syst. nerveux*, 1896, p. 365.
(5) Raymond. *Clin. des maladies du syst. nerveux*, 1897, p. 624.
(6) Bernhardt. *Deut. med. Woch.*, 1898.

déterminée par une lésion de la calotte qui intéresse à la fois le ruban de Reil et les noyaux ou les fibres du trijumeau.

5° *Hémiplégie spinale.* — Nous aurons spécialement en vue ici le *syndrome de Brown-Séquard*, dont il sera question plus loin, au chapitre des Compressions de la moelle.

Fodera, Schöpfs avaient autrefois noté que, lorsqu'on sectionnait chez un animal une moitié de la moelle, la sensibilité était conservée dans le côté paralysé du mouvement, et que ce côté était même hyperesthésié. Brown-Séquard, en 1849, reprit ces expériences, les renouvela plus tard, réunit 24 observations cliniques et donna une interprétation rationnelle des faits qu'il avait observés (1). Charcot en 1869 en publia un fait intéressant. Depuis, les observations et les expériences se sont multipliées (2).

Le syndrome de Brown-Séquard consiste, dans les faits qui nous occupent ici, en une hémiplégie des membres d'un côté avec hémianesthésie du côté opposé. L'hémianesthésie occupe le côté du corps opposé au siège de la lésion spinale. L'hémiplégie occupe les membres du côté de la lésion; elle ne s'accompagne pas d'anesthésie mais souvent, au contraire, d'hyperesthésie. La face est respectée. Dans un cas très intéressant de Stieglitz (3), il y avait syndrome de Brown-Séquard pour les membres et en plus anesthésie du trijumeau (intéressé dans sa racine ascendante) du même côté que la paralysie motrice, de telle sorte qu'on se trouvait en présence d'une *hémianesthésie alterne.*

La condition nécessaire de cette hémiplégie est que la lésion, traumatique ou spontanée, siège dans la région cervicale de la moelle. Toute lésion située au-dessous engendrerait le même syndrome, mais sous le type hémi-paraplégique.

On peut résumer, comme il suit, les troubles observés en pareil cas :

a) *Du côté de la lésion spinale :*

1° Hémiplégie motrice avec hémihyperesthésie ;

2° Zone anesthésique, peu étendue, située immédiatement au-dessus de la limite supérieure de l'hémihyperesthésie, correspondant au territoire innervé par les nerfs qui naissent immédiatement au-dessous du siège de la lésion ;

3° Zone hyperesthésique, située au-dessus de la zone anesthésique précédente ;

4° Paralysie possible des origines du grand sympathique ;

5° Hyperthermie des parties paralysées.

b) *Du côté opposé à la lésion spinale :*

1° Hémianesthésie complète ou dissociée, homologue (quant à son étendue) à l'hémiplégie motrice du côté opposé ;

2° Zone hyperesthésique située au-dessus de l'hémianesthésie ;

3° Intégrité de la motilité volontaire.

D'après Mann, dans l'hémiplégie spinale, la paralysie porterait sur les mêmes groupements ou « mécanismes musculaires » que dans l'hémiplégie cérébrale, c'est-à-dire sur les « raccourcisseurs » du membre inférieur, les « allongeurs » de ce membre restant plus ou moins intacts. Cet auteur admet trois types de paralysie spinale, suivant la hauteur de la lésion :

1° Une paralysie spasmodique des membres supérieur et inférieur, sans

(1) Brown-Séquard. *Journal physiol.*, 1863.
(2) Voir Sottas. Deux cas d'hémiplégie spinale avec hémianesthésie. *Revue de méd.*, 1893.
(3) Stieglitz. *Neurolog. Centralb.*, 1893, p. 145.

altérations électriques, si la lésion siège au-dessus du renflement cervical;

2° Une paralysie spasmodique du membre inférieur, associée à une monoplégie brachiale flasque et atrophique, si la lésion occupe le renflement cervical;

3° Une hémiparaplégie spinale, spasmodique, si la lésion siège au-dessous du renflement cervical.

A ces trois types on peut adjoindre l'*hémiplégie spinale bilatérale* (Hanot et Meunier, Brissaud) fréquente dans la syphilis, « la paraplégie syphilitique sensitivo-motrice bilatérale étant quelquefois une double hémiparaplégie motrice avec double hémianesthésie croisée ».

A côté de cette hémiplégie spinale si particulière, il faut mentionner l'*hémiplégie spinale aiguë*, chez l'enfant ou chez l'adulte, par poliomyélite antérieure. Elle est exceptionnelle[1] et déterminée par la coïncidence de deux foyers occupant, l'un la région cervicale et l'autre la région lombaire, du même côté de la moelle. Elle est facile à reconnaître à sa flaccidité (abolition des réflexes tendineux), à la mobilité extrême des parties paralysées, à l'arrêt de développement et aux déformations considérables des membres, à l'amyotrophie, aux troubles électriques, à l'absence de troubles de la sensibilité, etc.

6° *Hémiplégie bilatérale.* — Jusqu'ici nous n'avons envisagé que les faits communs d'hémiplégie vulgaire. On peut se trouver en présence de cas d'hémiplégie double, accompagnée du syndrome glosso-labié. Ce sont les faits de ce genre que M. Lépine, en 1877, a autonomisés sous la dénomination de *paralysie glosso-labiée cérébrale à forme pseudo-bulbaire.* L'étude de ce syndrome a été mise au point dans les intéressantes monographies de Leresche, Galavielle, Halipré, Comte, etc. [2].

Habituellement ce syndrome est produit par un double foyer, symétrique, situé dans la partie inférieure du segment externe des noyaux lenticulaires. Parfois le foyer, toujours double et souvent symétrique, est cortical et occupe alors dans chaque hémisphère la partie inférieure de la frontale ascendante et le pied de la troisième frontale, c'est-à-dire les centres corticaux du facial, de l'hypoglosse et du larynx, tandis que, quand les foyers sont intra-hémisphériques, ce sont les filets partis de ces centres qui sont intéressés dans leur trajet cortico-bulbaire. Exceptionnellement enfin (4 cas sur 36) un foyer unilatéral a suffi pour produire le syndrome en question. Ces 4 cas sont-ils explicables par l'hypothèse formulée par Broadbent, c'est-à-dire par ce fait que les muscles symétriques, qui sont habituellement sous la dépendance des deux hémisphères peuvent, chez quelques sujets, être par l'habitude acquise (comme le langage) actionnés exclusivement par un seul hémisphère? La lésion de cet hémisphère, quoique unilatérale, produirait une paralysie bilatérale.

La face, les lèvres, la langue, le voile du palais, le larynx sont frappés de paralysie comme dans la paralysie bulbaire décrite par Duchenne de Boulogne. Cependant il est facile de distinguer ces deux syndromes.

Dans la pseudo-bulbaire, le début est brusque, marqué par une hémiplégie, ou un vertige. Souvent l'hémiplégie guérit; seule la paralysie glosso-labiée persiste. Plus tard, nouvel ictus, nouvelle hémiplégie et c'est à la suite de ce nouvel ictus qu'apparaît le syndrome en question. Les mouvements de la langue

[1] DEJERINE et HUET en ont récemment publié un cas dans les *Arch. de phys.*, 1888.

[2] LERESCHE. Thèse de Paris, 1890. — GALAVIELLE. *Des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale.* Thèse de Montpellier, 1893. — HALIPRÉ. Thèse de Paris, 1895. — COMTE. Thèse de Paris, 1900.

sont rarement abolis, contrairement à ce qui se passe dans la maladie de Duchenne. Mais le caractère différentiel par excellence est donné par l'absence d'amyotrophie et par la coexistence d'une hémiplégie simple ou double. Il est vrai que cette hémiplégie est souvent légère; dans tous les cas elle se révèle par l'exagération des réflexes, par la démarche « à petits pas », par des troubles intellectuels, des pleurs ou rires spasmodiques. Après une période stationnaire plus ou moins longue, le malade est brusquement emporté par une complication cérébrale. Dans la paralysie bulbaire vraie, tout au contraire, le début et la marche sont lents, insidieux, progressifs. La symétrie des lésions est parfaite, tandis que la prédominance unilatérale est la règle dans la pseudo-bulbaire. L'amyotrophie et la réaction dégénérative dans les muscles paralysés sont constantes. Enfin l'absence de troubles moteurs du côté des membres et des signes qui accompagnent d'ordinaire l'hémiplégie plaideraient encore pour la maladie de Duchenne. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet (Voir article : Paralysie pseudo-bulbaire).

Diagnostic étiologique. — Retrouver la cause derrière le syndrome hémiplégie est parfois chose très facile. Lorsque, par exemple, ce syndrome survient au cours d'une maladie parfaitement caractérisée, comme la pneumonie, la sclérose en plaques, etc., il est vraisemblable qu'il est sous la dépendance de la maladie initiale. Mais il pourrait à la rigueur relever d'une hémorragie ou d'un ramollissement cérébral vulgaires, voire même de l'hystérie.

Quand, au contraire, l'hémiplégie se montre au milieu d'une santé parfaite, et qu'elle constitue, en apparence du moins, tout le mal, il est plus malaisé de résoudre le problème. Pour arriver dans ces cas à la probabilité, sinon à la certitude, il faut réunir une série de notions tirées de l'âge du sujet, de ses antécédents, de son passé pathologique, des signes concomitants, des caractères mêmes du syndrome hémiplégique et tâcher, à l'aide de ces connaissances, de remonter de l'effet à la cause première.

Il nous est impossible de passer ici en revue les diverses variétés étiologiques de l'hémiplégie. Ce serait une revue à la fois fastidieuse et incomplète, tant ces causes sont innombrables. On trouvera dans le tableau suivant (p. 85) la liste des principales d'entre elles.

Il suffit de se reporter aux articles de ce *Traité*, concernant les maladies énumérées dans ce tableau, pour prendre connaissance des caractères spéciaux que chacune de ces causes imprime au syndrome en question. On y trouvera aussi le complément de la description sommaire qui va suivre et qui n'est qu'une esquisse des principales variétés étiologiques de l'hémiplégie. L'hémiplégie spasmodique infantile fera l'objet d'une étude spéciale (Voir *Encéphalopathies infantiles*.)

A) *Hémiplégie chirurgicale.* — Sous ce nom, P. Marie groupe les hémiplégies consécutives à la *narcose chirurgicale*, à la *ligature de la carotide*, aux *traumatismes de l'encéphale*.

Ingelrans [1] a pu réunir 14 cas d'hémiplégie par *narcose chirurgicale*, ce qui prouve bien que la chose n'est pas exceptionnelle. Elle survient soit au cours de la narcose, soit après le réveil et s'accompagne généralement d'apoplexie. Dans la plupart des cas la paralysie est causée par une hémorragie cérébrale.

[1] Ingelrans. Hémiplégie post-chloroformique. *Écho médical du Nord*, 1898.

Dans la *ligature de la carotide*, l'hémiplégie peut survenir aussitôt après ou bien attendre des semaines et des mois avant de se produire. Elle peut guérir, rester définitive ou se terminer par la mort, être pure ou s'accompagner de phénomènes oculaires et de convulsions. On l'explique généralement par un ramollissement cérébral, consécutif à la thrombose carotidienne. D'après Pierre Delbet, il faudrait aussi incriminer l'asepsie insuffisante qui engendre un caillot beaucoup plus étendu que celui qui suit une ligature aseptique. Pareille hémiplégie peut se voir dans la ligature des artères vertébrales (von Baracz).

- A. **Maladies organiques des centres nerveux**
  - 1° Lésions traumatiques craniennes, cérébrales et médullaires.
  - 2° Lésions spontanées des os.
  - 3° Lésions méningées.
    - Hémorragies méningées.
    - Pachyméningites.
    - Méningites (syphilis, tuberculose).
  - 4° Lésions cérébrales.
    - Ramollissement. / Hémorragie.
      - athérome.
      - artérites.
      - embolies.
    - Tumeurs.
    - Abcès.
    - Scléroses dites primitives.
  - 5° Lésions cérébro-spinales
    - Tabes.
    - Sclérose en plaques.
    - Paralysie générale.
    - Zona ophtalmique.
- B. **Maladies toxi-infectieuses**
  - 1° Intoxications
    - Urémie.
    - Diabète.
    - Alcoolisme.
    - Saturnisme.
    - Hydrargirisme.
    - Intoxications sulfo et oxycarbonées.
  - 2° Infections
    - (a) *Aiguës*
      - Pneumonie.
      - Pleurésie.
      - Paludisme.
      - Fièvre typhoïde.
      - Fièvres éruptives.
      - Puerpéralité.
      - Diphtérie.
      - Rage, etc.
    - (b) *Chroniques*
      - Syphilis.
      - Tuberculose.
- C. **Névroses**
  - Maladie de Parkinson.
  - Hystérie.
  - Chorée.
  - Fulguration, etc.

L'*hémiplégie traumatique*, étudiée récemment par Martial [1], reconnaît comme mécanisme la contusion, l'enfoncement du crâne et la pénétration des corps étrangers à travers les cavités de la face. Dans ce dernier cas, avec l'hémiplégie coexistent souvent l'hémianesthésie et des troubles de la mémoire. Dans les faits d'enfoncement ou de contusion des os du crâne, les traumatismes du frontal et de l'occipital ne donnent guère lieu à l'hémiplégie ; celle-ci suit par ordre de fréquence les traumatismes du temporal, du pariétal, des arcades sourcilière et orbitaire inférieures. Elle tend naturellement vers l'amélioration.

B) *Hémiplégie par hémorragie ou par ramollissement cérébral.* — En présence d'une hémiplégie cérébrale vulgaire, offrant les caractères que nous avons déjà décrits, il s'agit de savoir si ce syndrome relève d'un foyer hémor-

[1] Martial. Thèse de Paris, 1900.

ragique ou nécrobiotique. C'est là un problème qui se pose tous les jours en clinique et dont la solution, parfois très facile, comporte le plus souvent des difficultés insurmontables. Nous entrerons ultérieurement dans le détail de ce diagnostic aux chapitres de l'*Hémorragie* et du *Ramollissement*, mais il n'est pas inutile d'en indiquer dès maintenant les éléments essentiels.

Dans la période d'ictus, rien ne permet de reconnaître s'il s'agit de ramollissement ou d'hémorragie, à moins qu'on n'examine le malade dans les deux ou trois premières heures qui suivent l'ictus. Charcot et Bourneville ont montré, en effet, que l'hémorragie s'accompagne d'abaissement de la température centrale, tandis que dans le ramollissement il y a de l'hyperthermie initiale. Dans quelques cas exceptionnels, l'existence d'embolies dans d'autres organes : rétine, rate, reins, etc., plaidera pour la nécrobiose par embolie. De même la constatation d'une lésion cardiaque orificielle, d'un rétrécissement mitral, par exemple, fera songer à la possibilité d'une embolie cérébrale. Achard et L. Lévi [1] ont cependant signalé des hémiplégies transitoires survenant chez des cardiaques, durant quelques heures, quelques jours tout au plus, et qui seraient sous la dépendance non d'une lésion proprement dite, mais bien d'une espèce d'intoxication de l'encéphale.

Par contre, si les battements du cœur sont forts, rapides, s'il y a bruit de galop, l'hémorragie est vraisemblable. L'existence, chez les ascendants ou les descendants du malade, du syndrome hémiplégie, fera songer à l'hémorragie, l'hérédité de celle-ci étant manifestement établie (Dieulafoy). Mais il ne s'agit là, en somme, que de présomptions.

Il ne faut tenir qu'un compte très relatif des conditions suivantes : avant quarante ans, l'hémiplégie est habituellement symptomatique de ramollissement, et d'hémorragie après cet âge. L'ictus est moins fréquent, moins intense et moins long dans le ramollissement que dans l'hémorragie. L'hémiplégie nécrobiotique se présente souvent sous forme de monoplégie associée, tandis que dans l'hémorragie il s'agit d'ordinaire d'hémiplégie totale et complète. Celle-ci est avant tout capsulaire, celle-là habituellement corticale, cette notion de siège donnant à chacune d'elles quelques traits que nous avons déjà vus. Mais comme le foyer nécrobiotique peut siéger dans la capsule et l'épanchement hémorragique au niveau de l'écorce, ces traits n'ont qu'une importance générale de statistique sans grande valeur pour un cas particulier.

En vérité, sauf peut-être dans les premières heures, le diagnostic d'hémiplégie par ramollissement ou par hémorragie reste toujours fort douteux. On est généralement obligé de s'arrêter à une probabilité, et l'autopsie vient souvent en prouver le mal fondé.

Supposons qu'on se soit arrêté, avec de bonnes raisons, au diagnostic de ramollissement. Il reste encore à déterminer s'il faut incriminer une thrombose ou une embolie. Si le sujet est porteur d'une lésion cardiaque ou aortique, l'hypothèse d'une embolie est la plus admissible. Il en est de même si le début s'est fait brusquement par un ictus apoplectique. Mais il faut être très réservé sur ce dernier point. La thrombose peut survenir chez un aortique ou chez un cardiaque, et de plus il n'est pas rare de la voir se faire silencieusement et se révéler brusquement par une attaque de paralysie avec perte de connaissance. Cependant la thrombose est souvent précédée de signes avant-coureurs :

[1] ACHARD et LÉVI. Paralysies transitoires d'origine cardiaque. *Soc. méd. des hôp.*, 1897.

céphalalgie, étourdissements, vertiges, douleurs dans les membres, etc., et aboutit à une hémiplégie progressive, sans grand ictus.

Après avoir essayé de déterminer le substratum nécrobiotique ou hémorragique du syndrome hémiplégie, il reste à rechercher la cause première de ce ramollissement ou de cette hémorragie. On trouvera les indications nécessaires, à cet égard, dans les chapitres : *Hémorragie* et *Ramollissement du cerveau*. L'hémorragie, comme le ramollissement, n'est qu'une conséquence, relevant de conditions étiologiques différentes et avant tout de lésions artérielles. Mais les causes mêmes de ces lésions artérielles (athérome, syphilis, infections, intoxications, etc.) sont souvent difficiles à démêler, en raison de l'association fréquente de plusieurs d'entre elles chez un même sujet.

C) *Hémiplégie tabétique.* — Le syndrome hémiplégique n'est pas très rare dans le tabes. M. Fournier, dans ses recherches sur le tabes préataxique, l'a retrouvé 18 fois sur 224 cas. C'est donc un signe précoce et assez fréquent. M. Debove[1] en a fait une étude intéressante et Mme Pilliet-Edwards[2] rapporté 26 observations dont 6 inédites.

Cette hémiplégie se présente sous les deux formes passagère ou permanente.

Dans la *forme passagère*, elle disparaît rapidement sans laisser de traces, après avoir duré de quelques heures à quelques semaines. Mais elle peut récidiver soit du côté primitivement touché, soit du côté opposé. Elle coexiste habituellement avec d'autres paralysies des yeux ou de la face.

Dans la *forme durable*, que l'hémiplégie ait été précédée ou non d'ictus apoplectique, le caractère constant et primordial est l'*abolition des réflexes* du côté paralysé, même s'il y a contracture secondaire. C'est là un fait sur lequel Westphal avait beaucoup insisté. Goldflam[3] aurait cependant vu le réflexe rotulien exagéré.

Cette hémiplégie durable n'est qu'une complication banale ; elle relève d'une lésion vulgaire hémorragique, nécrobiotique, ou surtout lacunaire. Quant à la nature de la forme passagère, qui n'a pas de substratum anatomique, elle est plus discutable. Il semble que, dans plusieurs cas, elle ressortit à l'hystérie, et que d'autres fois elle dépend réellement du tabes (Debove, Stecewicz)[4]. Dans ces derniers cas, MM. Hanot et Joffroy l'expliquent par des lésions hyperémiques et peut-être par de petites hémorragies capillaires.

On reconnaît la nature tabétique du syndrome hémiplégie à la coexistence fréquente de troubles des yeux, du sens musculaire, de la sensibilité et surtout à l'abolition des réflexes.

D) *Hémiplégie de la sclérose en plaques.* — D'après Charcot, cette hémiplégie serait très fréquente et se verrait dans un cinquième des cas. M. P. Marie[5] l'a notée 7 fois sur 15 cas. M. Babinski[6], Mme Pilliet-Edwards lui ont consacré un important chapitre (cette dernière en a résumé 57 observations dans sa thèse).

Son début est variable ; parfois lent et progressif, il est plus souvent brusque et apoplectiforme. Dès les premières heures, la température monte à 38°, 39°, et cette ascension permet d'éliminer l'existence d'une hémorragie cérébrale.

(1) Debove. Hémiplégie des ataxiques. *Progrès méd.*, 1881.
(2) Pilliet-Edwards. *De l'hémiplégie dans quelques affections nerveuses.* Thèse de Paris, 1889
(3) Goldflam. *Berl. klin. Woch.*, 1891, n° 8.
(4) Stecewicz. *Accidents apoplectif. au début et au cours du tabes.* Thèse de Bordeaux, 1886.
(5) P. Marie. Sclérose en plaques chez les enfants. *Revue de méd.*, 1883.
(6) Babinski. Thèse de Paris, 1885.

Dans quelques faits, assez rares, elle aboutit au decubitus acutus et à la mort rapide. Dans la majorité des cas, elle est fugace et transitoire, ne durant que quelques heures, quelques jours ou quelques semaines. D'autres fois, elle persiste une ou plusieurs années et peut, même dans ces conditions, guérir sans laisser de traces. Elle coexiste fréquemment soit avec des paralysies des nerfs moteurs de l'œil, soit avec du nystagmus, soit avec une aphasie passagère.

Tantôt les membres sont seuls intéressés, tantôt la face est touchée en même temps. Le type alterne a été également observé.

Il est généralement facile de la rapporter à sa véritable cause, en recherchant les signes de la sclérose en plaques. Dans les cas où l'hémiplégie est un symptôme initial, l'erreur est possible. Si la mort s'ensuit rapidement, l'autopsie montrera des plaques disséminées dans les centres nerveux; si le sujet survit, l'apparition ultérieure des signes habituels de la sclérose en plaques réformera le diagnostic.

Souvent l'hémiplégie dans la sclérose en plaques relève de l'hystérie associée. Dans les autres faits, son substratum anatomique étant ignoré, la pathogénie en reste fort obscure.

Hémiplégie de la paralysie générale. — L'hémiplégie peut précéder l'apparition des signes classiques de la paralysie générale, survenir au cours de la maladie ou lui servir de dénouement. Il est une forme de paralysie générale caractérisée par la répétition fréquente des ictus, et par la rapidité de l'évolution. L'hémiplégie est transitoire ou durable, accompagnée fréquemment de troubles du langage. Elle est causée soit par les lésions méningo-corticales de la maladie, soit par un foyer de ramollissement ou d'hémorragie.

Hémiplégie du zona ophtalmique (Brissaud) [1]. — Le zona ophtalmique peut se compliquer d'hémiplégie croisée. Celle-ci semble relever de l'athérome basilaire qui tient sous sa dépendance à la fois le zona et la lésion du pédoncule cérébral (cause déterminante de l'hémiplégie). Elle peut être mortelle.

Hémiplégie de la méningite tuberculeuse. — Elle est assez fréquente chez l'adulte et peut constituer une forme de la méningite, la forme hémiplégique. Son début est brusque ou progressif. Étudiée par Chantemesse, Hennart, Souques et Quiserne, elle peut présenter des difficultés de diagnostic, que l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien peut aider à résoudre.

E) *Hémiplégie urémique.* — Un certain nombre d'auteurs, comme Bright, Addison, Lasègue, Sée, Lecorché et Talamon, ont nié la possibilité de l'hémiplégie dans l'urémie. Son existence a, au contraire, été affirmée et démontrée par Carpentier, Patsch, Jackel. Depuis 1885, époque à laquelle M. F. Raymond [2] en fit une étude systématique, de nombreuses observations ont été publiées par MM. Chantemesse et Tenneson, Bernard, Lancereaux, Chauffard, Level, Dreyfus-Brisac, Florand et Canniot, Massalongo, Boinet [3], Baillet [4].

D'ordinaire l'hémiplégie urémique apparaît avec le coma et disparaît avec lui. Elle est le plus souvent précédée de vertiges et de troubles gastriques, beaucoup plus rarement de convulsions partielles. Son début est brusque. Elle a pour caractères d'être incomplète, transitoire, mobile et de s'accompagner d'une hémianesthésie qui n'est pas sans analogie avec celle des hystériques.

(1) Brissaud. *Journal de méd. et de chir. pratiques*, 1896.
(2) Raymond. *Revue de méd.*, 1885.
(3) Boinet. *Revue de méd.*, 1892.
(4) Baillet. Thèse de Paris, 1898.

Elle peut s'accompagner d'aphasie, ainsi que l'a montré Ballet (*Semaine méd.*, 1896).

L'hémiplégie urémique n'est pas grave par elle-même ; sa gravité est subordonnée à celle de l'urémie. Lorsqu'elle s'accompagne de myosis, de température élevée, de déviation conjuguée de la tête et des yeux, elle indique presque toujours une issue fatale.

Sa pathogénie est très discutée. Pour certains auteurs, le syndrome hémiplégique serait déterminé par un œdème cérébral localisé aux territoires cérébraux moteurs, ou tout au moins prédominant dans ces territoires. Cette distribution spéciale de l'œdème serait régie par l'athérome artériel. Pour d'autres auteurs, qui n'ont pas toujours rencontré ni l'athérome artériel ni cet œdème localisé ou prédominant, il faudrait faire intervenir l'action toxique des poisons urinaires sur les centres nerveux. En faveur de cette dernière hypothèse plaident les récentes études des altérations cellulaires de l'écorce, faites au moyen de la méthode de Nissl.

F) *Hémiplégie diabétique.* — Mentionnées incidemment par Leudet, Marchal de Calvi, Andral, Lecorché, les paralysies diabétiques n'ont été bien connues qu'après le mémoire de Lasègue [1]. En attirant l'attention sur ce sujet, Lasègue en traça les caractères qui permettent « de les classer à part ». Ces caractères spéciaux ont été confirmés par les observations de Charcot, Bernard et Féré, etc.

Chez les diabétiques, l'hémiplégie se présente sous deux formes. D'abord sous la forme d'hémiplégie vulgaire par hémorragie ou ramollissement cérébral. La fréquence de cette forme est peut-être en rapport avec la fréquence des lésions artérielles des diabétiques et de l'endocardite décrite par M. Lecorché. Quant à la seconde forme, elle constitue l'hémiplégie véritablement diabétique. Elle peut se montrer à toutes les périodes du diabète ; elle est souvent un phénomène initial. Elle a pour caractère d'être incomplète, mobile, transitoire, rarement isolée, moins pure que l'hémiplégie vulgaire, d'allures étranges et associée souvent à des phénomènes inattendus. Dans un cas de Charcot, il y avait syndrome de Weber, c'est-à-dire hémiplégie gauche des membres et ptosis droit. Dans une observation de Leudet, de l'anesthésie et de l'hyperesthésie en plaques se superposaient aux troubles moteurs.

Tout récemment Klippel et Jarvis [2] viennent de publier un cas d'hémorragie cérébrale, chez un diabétique, ayant donné lieu à une hémiplégie qui offrait les caractères d'une hémiplégie diabétique proprement dite. Il faut donc, chez ces malades, en présence d'accidents nerveux, même fugaces, réserver le jugement au point de vue de la pathogénie et du pronostic immédiat.

G) *Hémiplégie des maladies infectieuses aiguës.* — Ici encore nous nous bornerons à esquisser deux ou trois types d'hémiplégie.

1° *Hémiplégie pneumonique.* — Avant le mémoire de M. Lépine, cette hémiplégie avait été signalée par Macario, Gubler et Charcot. Depuis lors, cette étude a été reprise par Stephan, Boulloche, Salomon, Massalongo et Benatelli, Roussel [3].

On peut rencontrer cette hémiplégie à tous les âges, mais elle est surtout

(1) LASÈGUE. *Journal de méd. et de chir.*, 1879.

(2) KLIPPEL et JARVIS. *Revue neurol.*, 1901, p. 1202.

(3) SALOMON. *Contribution à l'étude de l'hémiplégie pneumonique.* Thèse de Paris, 1893. — MASSALONGO et BENATTELLI. *Gaz. degli ospedali*, 1893, n° 55. — ROUSSEL. Thèse de Paris, 1896.

fréquente chez le vieillard. Elle se montre d'ordinaire au cours de la période aiguë, plus rarement pendant la convalescence. Le début est tantôt subit, tantôt précédé de prodromes. Chez le vieillard, elle n'est reconnue d'habitude que tardivement. Il s'agit habituellement de paralysie flasque, avec déviation conjuguée de la tête et des yeux et coma profond. Elle siège souvent, mais non toujours, du côté de la pneumonie.

Assez sombre chez l'adulte, la terminaison est fatale chez le vieillard. Dans un cas, on a vu l'hémiplégie passer à la chronicité,

A l'autopsie, en dehors des faits d'hémiplégie vulgaire organique chez des pneumoniques, on ne trouve ordinairement aucune altération capable d'expliquer le syndrome observé durant la vie. M. Lépine admet une ischémie cérébrale, régie par des lésions athéromateuses. Salomon invoque un réflexe inhibitif dont le point de départ serait dans le poumon malade. Pour Massalongo et Benatelli, la théorie toxique doit expliquer l'hémiplégie dans la pneumonie, comme dans toutes les maladies infectieuses aiguës. La toxine altère les éléments nerveux.

Mouisset et Lyonnet[1] ont trouvé, dans un cas, de l'œdème et de la congestion méningée et du pneumocoque dans la sérosité de cet œdème. Il se pourrait donc que l'infection pneumococique des méninges pût être incriminée, tout au moins dans un certain nombre de faits.

2° La théorie réflexe a été invoquée par M. Lépine[2] pour expliquer l'*hémiplégie pleurétique*,

Cette hémiplégie, étudiée par Vallin, M. Raynaud, Bouveret, Jeanselme, survient habituellement au cours de pleurésies chroniques, de pleurésies purulentes traitées chirurgicalement. Tantôt elle suit presque immédiatement l'opération; tantôt elle ne se montre que quelques semaines ou quelques mois après. Il s'agit plutôt d'une hémiparésie que d'une hémiplégie véritable. Ces troubles paralytiques peuvent survenir brusquement ou être précédés de signes généraux. La paralysie suit une marche calquée sur celle de la pleurésie. Elle siège du même côté que l'épanchement pleural, présente des alternatives bizarres d'augmentation et de diminution, disparaît rapidement et complètement lorsque la pleurésie guérit.

A l'autopsie de ces hémiplégies pleurétiques, qu'il faut distinguer des paralysies vulgaires chez les pleurétiques, on ne trouve aucune lésion capable de les expliquer. On a incriminé, dans certains cas, une toxi-infection pleurale (Talamon, Jeanselme). La théorie de l'inhibition, à point de départ pleural, peut être légitimement invoquée. Il est probable que l'hystérie est quelquefois en cause.

3° Dans l'*hémiplégie paludique*, M. Grasset distingue trois catégories. Dans une première catégorie, il s'agit d'hémiplégie intermittente commençant et disparaissant avec l'accès. La production d'un nouvel accès s'accompagne encore de paralysie qui évolue de la même manière. Dans une deuxième catégorie, l'hémiplégie constitue le phénomène prédominant d'un accès pernicieux. C'est la *forme pernicieuse hémiplégique* de Torti. Enfin, dans une dernière catégorie, il s'agit d'hémiplégie durable, par lésion organique causée par l'infection paludéenne.

H) *Hémiplégie syphilitique*. — Cette hémiplégie survient généralement, en

(1) Mouisset et Lyonnet. *Soc. des sciences méd. de Lyon*, 1897.
(2) Lépine. *Soc. méd. des hôp.*, 1875.

pleine période tertiaire, entre la sixième et la dixième année après l'infection. Mais elle peut être précoce et survenir quelques mois après le chancre (Ménétrier). On la rencontre plus fréquemment chez les syphilitiques qui ont été peu traités ou qui ne l'ont pas été du tout. Elle est beaucoup plus fréquente chez l'homme que chez la femme (Gaudichier). Elle constitue environ le tiers des cas de syphilis cérébrale. Elle est déterminée soit par une lésion osseuse avec hyperostose, un syphilome cérébral proprement dit, soit beaucoup plus souvent par une méningite scléro-gommeuse ou une artérite véritable qui conduit au ramollissement ou à l'hémorragie. Son début est le plus souvent précédé de prodromes : céphalée, vertiges, convulsions partielles, parésies fugaces, fourmillements et douleurs dans les membres menacés, dont quelques-uns, comme la céphalée vespéro-nocturne, ont une grande importance. Elle s'installe d'habitude sans ictus.

Une fois établie, elle se présente souvent sous une forme incomplète et inégale. Elle est rarement à l'état de pureté et d'isolement. Habituellement elle est associée à des troubles divers : aphasie, paralysies oculaires, troubles intellectuels, etc. Sa nature syphilitique est démontrée par la connaissance des antécédents, par la coexistence d'autres stigmates de la vérole, de troubles oculaires, médullaires... par l'âge auquel elle survient. Toute hémiplégie, pense M. Fournier, qui survient avant quarante ans, qui s'installe progressivement, lentement, sans ictus, et qui reste incomplète et partielle, est suspecte de syphilis. Mais ce ne sont là que des probabilités. Le traitement seul sert de critérium. Encore faut-il qu'il soit appliqué de bonne heure avant que les lésions artérielles aient amené la nécrobiose du tissu cérébral. Sans cela, la lésion cérébrale n'a plus rien de spécifique; elle ne relève que médiatement de la syphilis. L'hémiplégie n'a plus alors aucun caractère qui la distingue de l'hémiplégie vulgaire; elle reste d'ailleurs inaccessible au traitement antisyphilitique.

De l'hémiplégie syphilitique on peut rapprocher ici l'hémiplégie qui peut survenir au cours de la *blennorragie* par suite d'artérite infectieuse. Pitres [1], Bruns (de Hanovre) [2] en ont cité des exemples récents.

I) *Hémiplégie parkinsonienne.* — Signalée par Charcot, cette hémiplégie a été étudiée par Lacoste, Martha, Mme Pillet-Edwards, P. Berbez, Moncorgé, Béchet[3]

Sa fréquence est assez considérable. Berbez l'a observée 3 fois sur 28 cas de maladie de Parkinson. Son début est généralement insidieux. Une fois constituée, elle est caractérisée par une hémi-raideur qui occasionne une certaine impotence mécanique et qui, suivant les cas, atteint ou respecte la face. On croirait de prime abord à une hémiplégie vulgaire à la période de contracture. Mais, dans la maladie de Parkinson unilatérale, il ne s'agit pas de paralysie à proprement parler, les réflexes ne sont pas exagérés, les mouvements ne sont pas abolis, mais simplement difficiles : le sens musculaire et la sensibilité sont normaux. Lorsque cette hémi-raideur parkinsonienne s'accompagne d'hémi-tremblement, ce qui n'est pas rare, le diagnostic peut être encore hésitant. Il est en

(1) Pitres. *Revue neurol.*, 1894.

(2) Bruns. *Neurol. Centralblatt*, 1895.

(3) Lacoste. *Formes anormales de la paralysie agitante.* Thèse de Paris, 1887. — Martha. *Attaques apoplectiformes et épileptiformes dans la paralysie agitante.* Thèse de Paris, 1888. — Berbez. La maladie de Parkinson hémiplégique. *Gaz. hebd.*, 1891. — Moncorgé. Paralysie dans la maladie de Parkinson. *Lyon méd.*, 1891. — Béchet. *Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson.* Thèse de Paris, 1892.

effet des cas de tremblement post-hémiplégique qui peuvent revêtir le type agitant (Grasset). En particulier, certaines lésions en foyer de la couche optique de la protubérance et du pédoncule s'accompagnent d'hémi-tremblement et peuvent simuler la paralysie agitante unilatérale. Dans tous ces faits, il faut tenir compte, pour arriver au diagnostic de maladie de Parkinson, du mode de début. Ici l'ictus apoplectique fait habituellement défaut, le début étant insidieux et lent. De plus les réflexes sont normaux. Ensuite la coexistence des signes classiques de la paralysie agitante : facies spécial, attitude du malade, propulsion, chaleurs, etc., suffisent le plus souvent à lever tous les doutes. Mais une série de ces signes ont été retrouvés dans quelques cas d'hémiplégie pédonculaire et l'erreur n'a été reconnue qu'à l'autopsie. Enfin l'évolution des accidents lèvera souvent les difficultés, en montrant que l'hémiplégie parkinsonienne n'est que transitoire et aboutit d'habitude au type complet et bilatéral de la paralysie agitante. Alors la maladie de Parkinson offre des analogies avec l'hémiplégie bilatérale et avec la paralysie pseudo-bulbaire, analogies si accusées parfois qu'on peut et qu'on doit se demander si derrière ces analogies ne se cache point une similitude non de processus anatomique mais de topographie morbide.

J) *Hémiplégie hystérique.* — Son début est souvent brusque (apoplexie hystérique de Debove et Achard). Elle s'accompagne le plus souvent d'hémianesthésie sensitivo-sensorielle. Dans la marche, le malade ne fauche pas, il traîne la jambe inerte derrière lui (démarche de Todd). Les réflexes restent normaux. Cette hémiplégie est, suivant les cas, mobile et récidivante ou tenace et rebelle.

Tantôt la face est respectée, tantôt elle est intéressée. Dans ce dernier cas, il s'agit soit de l'*hémispasme glosso-labié* décrit par Charcot, Brissaud et Marie, etc., soit d'une véritable paralysie faciale (Ballet et Chantemesse) [1]. Cette paralysie unilatérale ou double est d'habitude peu accusée, mobile et systématique.

L'hémiplégie hystérique peut simuler l'hémiplégie cérébrale organique, accompagnée ou non d'hémianesthésie.

Dans la période d'ictus apoplectique, en l'absence de commémoratifs, il est difficile de savoir s'il s'agit d'apoplexie hystérique ou d'ictus organique. C'est ici que le signe de Babinski, constaté par plusieurs observateurs et par nous-mêmes dans l'ictus organique, prend une importance diagnostique de premier ordre. Lorsque l'hémiplégie siège du côté droit et qu'elle s'accompagne de troubles de la parole, les caractères spéciaux du mutisme et du bégaiement hystérique permettront d'éliminer l'aphasie véritable. Plus tard, à la période de contracture, on aura à se prononcer entre une hémiplégie organique et une hémiplégie hystérique. C'est là un problème qui se pose tous les jours, dont la solution importe véritablement au pronostic et au traitement. On peut soupçonner l'hystérie aux conditions étiologiques de son apparition, à son intensité extrême, à son summum atteint dès le début, à des variations inopinées et bizarres et l'affirmer sur l'absence d'exagération des réflexes et de trépidation épileptoïde véritable. Dejerine aurait observé dans deux cas l'exagération des réflexes avec clonus du pied.

Le grand problème qui se pose journellement en présence d'une hémiplégie est le suivant : s'agit-il d'une hémiplégie organique ou d'une hémiplégie hysté-

(1) Voir Decoux. *De la paralysie faciale hystérique.* Thèse de Paris, 1891. — Gasnier. *Étude sur la paralysie faciale hystérique.* Thèse de Paris, 1895.

rique? Les conditions émotionnelles dans lesquelles s'est développée la paralysie ne peuvent permettre aucune conclusion ferme, pas plus que la présence d'une des causes habituelles de l'hémiplégie organique. Un syphilitique, un sujet porteur d'une lésion mitrale peuvent, à un moment donné, être frappés d'hémiplégie hystérique. La constatation d'une hémianesthésie sensitivo-sensorielle ne signifie pas absolument que les troubles moteurs sous-jacents dépendent de la névrose : une pareille hémianesthésie peut servir de manteau à une paralysie organique. Du reste l'hémianesthésie n'est pas constante dans l'hystérie. Il faut donc chercher une différenciation dans les troubles moteurs eux-mêmes.

Récemment Babinski [1] est revenu sur ce sujet et a décrit un certain nombre de signes que nous avons signalés, chemin faisant, et qui permettent de distinguer la nature organique d'une hémiplégie. Ce sont le *phénomène des orteils*, le *signe du peaucier*, la *flexion combinée de la cuisse et du tronc*, la *flexion exagérée de l'avant-bras*, et la *griffe particulière de la main*.

Tous ces signes ont été déjà étudiés à l'exception de la griffe spéciale. Si le médecin glisse sa main — la chose est possible — entre les doigts et la paume de la main du malade, et s'il essaye d'étendre cette main, il sent un obstacle à la fois trépidant et élastique, et constate, pendant ce mouvement d'extension, que les phalanges se fléchissent les unes sur les autres et sur les métacarpes, de manière à venir serrer la main de l'observateur. Il y a là une ensation globale que l'on reconnaît quand on l'a une fois perçue.

Le tableau ci-dessous que nous empruntons à l'important travail de Babinski permettra, en résumé, de distinguer l'hémiplégie organique de l'hémiplégie hystérique :

Hémiplégie organique.	**Hémiplégie hystérique.**
1° La paralysie est limitée à un côté du corps.	1° La paralysie n'est pas toujours limitée à un côté du corps. Cette remarque s'applique particulièrement à la paralysie de la face, où les troubles sont généralement bilatéraux.
2° La paralysie n'est pas systématique. Si par exemple à la face les mouvements unilatéraux sont très affaiblis, l'impotence aussi apparaît avec netteté du côté de l'hémiplégie pendant l'exécution des mouvements bilatéraux synergiques.	2° La paralysie est parfois systématique, il en est presque toujours ainsi à la face. Par exemple, les mouvements unilatéraux de la face peuvent être complètement abolis, tandis que les muscles du côté de l'hémiplégie fonctionnent normalement pendant l'exécution des mouvements bilatéraux synergiques.
3° La paralysie atteint les mouvements volontaires conscients ainsi que les mouvements volontaires inconscients ou subconscients; de là résultent deux phénomènes, l'un le *signe du peaucier*, l'autre la *flexion combinée de la cuisse et du tronc*.	3° Les mouvements volontaires inconscients ou subconscients ne sont pas troublés, de là résultent l'absence du signe du peaucier, ainsi que l'absence de la flexion combinée de la cuisse et du tronc.
4° La langue est généralement déviée du côté de la paralysie.	4° La langue est parfois légèrement déviée du côté de la paralysie, mais la déviation de la langue peut aussi être très prononcée, ou encore s'opérer du côté opposé à la paralysie.
5° Il y a, principalement au début, de l'*hypotonicité musculaire*, qui peut se traduire à la face par de l'abaissement de la commissure, de l'abaissement du sourcil, etc., et au membre supérieur par la *flexion exagérée de l'avant-bras*.	5° Il n'y a pas d'hypotonicité musculaire. Quand il existe de l'asymétrie faciale on peut reconnaître qu'elle est due, non à de l'hypotonicité musculaire, mais à du spasme; le signe de la flexion exagérée de l'avant-bras fait défaut.
6° Les réflexes tendineux et les réflexes	6° Les réflexes tendineux et les réflexes

[1] Babinski. *Gaz. des hôp.*, 1900.

osseux sont souvent troublés dès le début; ils peuvent être à ce moment abolis, affaiblis ou exagérés. Plus tard ils sont presque toujours exagérés et il existe dans bien des cas de la trépidation épileptoïde du pied.	osseux ne subissent pas de modification et la trépidation épileptoïde du pied fait défaut.
7° Les réflexes cutanés sont généralement troublés. Le réflexe abdominal et le réflexe crémastérien sont ordinairement, surtout au début, affaiblis ou abolis. Le mouvement réflexe des orteils consécutif à l'excitation de la plante du pied subit ordinairement une inversion dans sa forme : les orteils, au lieu de se fléchir, s'étendent sur le métatarse. Ce signe ou *phénomène des orteils* appartient à toutes les périodes de l'hémiplégie.	7° Les réflexes cutanés ne paraissent pas troublés. Le réflexe abdominal et le réflexe crémastérien sont ordinairement normaux. Le mouvement réflexe consécutif à l'excitation de la plante du pied ne subit pas d'inversion dans sa forme. Le phénomène des orteils fait défaut.
8° La forme de la contracture a un aspect particulier et ne peut être reproduite par une contraction volontaire des muscles.	8° La forme de la contracture peut être reproduite par une contraction volontaire des muscles.
9° L'évolution est régulière; la contraction succède à la flaccidité; l'amélioration est progressive; la paralysie n'est pas sujette à des alternatives en bien ou en mal.	9° L'évolution est capricieuse; la paralysie peut rester indéfiniment flasque, comme elle peut aussi être spasmodique dès le début; les phénomènes spasmodiques s'associent parfois, surtout à la face, aux phénomènes paralytiques. Les troubles sont susceptibles de s'atténuer et de s'aggraver alternativement à plusieurs reprises, de se modifier rapidement dans leur intensité ainsi que dans leur forme, de présenter des rémissions transitoires pouvant ne durer que quelques instants.

Les nombreuses recherches de ces dernières années ont montré que très souvent l'hémiplégie, survenue au cours d'une maladie organique préexistante, appartient non à cette maladie, mais bien à l'hystérie. Il en est de même du syndrome hémiplégie qui se montre au cours des intoxications par le plomb, l'alcool, le mercure, le sulfure et l'oxyde de carbone, etc., quel que soit le rôle joué par la maladie ou l'intoxication préalable. Avant donc de mettre une hémiplégie donnée sur le compte d'une maladie, il est indispensable, après s'être assuré qu'un foyer nécrobiotique ou hémorragique vulgaire n'est pas en cause, d'avoir éliminé l'hystérie.

Physiologie pathologique. — Le mécanisme intime de l'hémiplégie est beaucoup moins varié que les causes de ce syndrome. Il n'est cependant pas univoque.

Il relève dans certains cas d'une destruction simple, complète ou partielle, du système pyramidal (faisceau ou centres moteurs) en un point de son trajet. Il en est ainsi lorsqu'un foyer hémorragique détruit le segment postérieur de la capsule interne, ou quand un ramollissement détruit tout ou partie des centres moteurs de l'écorce. Dans ces conditions, le faisceau pyramidal dégénère et l'hémiplégie compliquée de contracture devient permanente.

D'autres fois, le processus morbide est purement compressif, que cette compression s'exerce sur les centres ou sur les conducteurs. Si la décompression se fait rapidement et complètement, la paralysie guérit ; les organes décomprimés reprennent plus ou moins tôt leurs fonctions. Si, au contraire, cette décompression fait défaut ou se fait tard, les cellules corticales ou les fibres pyramidales ont pu avoir le temps de dégénérer irrémédiablement. Dans ce cas, l'hémi-

plégie ne disparaît pas et la contracture survient et persiste, comme dans les processus destructifs.

Il est des faits d'hémiplégie qui relèvent d'un simple trouble circulatoire, congestif ou anémique. Comme ce trouble est ordinairement fugace et transitoire, les élémets nobles, un instant supprimés fonctionnellement, réparent vite leurs altérations et reprennent rapidement leurs fonctions. Ce ne sont alors que des paralysies passagères qui guérissent sans laisser des traces.

Ailleurs, le syndrome hémiplégique dépend d'un processus toxique ou infectieux. Tantôt l'agent toxique agit directement sur les cellules corticales; tantôt il agit par l'intermédiaire du système vasculaire (congestion ou ischémie toxique). Quoi qu'il en soit, ce processus est souvent transitoire, et lorsque le poison s'est éliminé, la cellule reprend vite ses fonctions.

Enfin, dans certains cas, dans l'hystérie par exemple, l'hémiplégie est produite par un phénomène psychique qui sera étudié à l'article *Hystérie*.

Bien souvent, du reste, plusieurs de ces processus s'associent, et il est difficile de déterminer leur rôle respectif. Dans tous les cas, le siège, l'étendue et la nature de la lésion commandent les caractères de l'hémiplégie qui est passagère ou durable, complète ou incomplète, simple ou compliquée de troubles sensitifs, moteurs, vaso-moteurs, intellectuels, etc.

Il va sans dire que, quels que soient la nature, l'étendue et le siège de la lésion cérébrale, cette lésion détermine toujours une hémiplégie occupant les membres du côté opposé. Une exception doit être faite pour l'*hémiplégie collatérale*. Ici la lésion siège du même côté que la paralysie. Dans certains cas, comme dans l'observation classique de Bidon, il s'agit d'absence d'entre-croisement des faisceaux pyramidaux. L'explication est aisée. Dans d'autres cas, comme dans les observations de Pineles, de Lederhose, de Mansell Moulin, il s'agit d'hémorragie méningée, d'hématome dural, de tumeur cérébrale. L'explication de ces cas est malaisée. Les uns ont invoqué sans preuves l'inhibition, les autres la compression contre les parois crâniennes du faisceau pyramidal de l'hémisphère opposé à la lésion (P. Marie).

Pour en revenir à la physiologie pathologique de l'hémiplégie en général, il est bon de retenir que le mécanisme régit, dans une grande mesure, le pronostic de ce syndrome.

Pronostic. — Ce pronostic varie suivant les périodes et surtout suivant les causes du syndrome hémiplégie. Pendant l'ictus apoplectique, il est prudent de faire des réserves. Si le coma se prolonge outre mesure, si la température centrale s'élève considérablement, si surtout l'escarre fessière se produit, la vie est immédiatement menacée. Le sujet succombe en quelques jours dans le *decubitus acutus*.

Quand le malade reprend assez vite ses sens et que les signes du décubitus font défaut, la vie n'est plus en danger. Tout va se borner à une paralysie d'un côté du corps. La destinée de cette hémiplégie est subordonnée à une série d'éléments d'importance fort différente. Toutes choses égales d'ailleurs, l'avenir d'une paralysie complète et totale est plus sombre que celui d'une hémiplégie partielle et incomplète. L'âge du malade constitue encore un élément de gravité qui mérite d'être souligné. Il est certain que, d'une manière générale, le syndrome hémiplégie est plus grave chez le vieillard et chez l'enfant que chez l'adulte. Nous avons vu plus haut l'arrêt de développe-

ment et la difformité monstrueuse qu'entraîne à sa suite l'hémiplégie de l'enfance. D'autre part, l'état général du sujet et la coexistence de lésions cardio-artérielles sont de nature à assombrir le pronostic. De même, de nouveaux ictus possibles et de nouvelles paralysies frappant plus tard le côté malade ou atteignant le côté sain doivent être prévus et interprétés d'une manière défavorable. Mais ce sont là, en somme, des éléments de gravité très généraux et qui comportent de nombreux correctifs.

Ce qui, en réalité, domine le pronostic, c'est la cause même et le mécanisme du syndrome hémiplégie. Une paralysie par destruction du système pyramidal est plus grave qu'une hémiplégie par compression. Celle-ci guérit, dans un certain nombre de cas ; celle-là conduit toujours à la contracture secondaire et à l'impotence motrice. Tantôt cette impotence est considérable et le sujet condamné, pour la vie, au décubitus horizontal, avec gâtisme précoce ou tardif et toutes les complications que comporte le séjour absolu au lit. Plus souvent, et fort heureusement, l'impotence devient incomplète ; et, à ce dernier point de vue, il y a une foule de degrés à établir. Entre l'hémiplégique qui se traîne péniblement sur un bâton et celui qui déambule presque sans encombre, on rencontre tous les degrés intermédiaires. Dans ces conditions, l'hémiplégie n'est qu'une simple infirmité. Il est vrai que des complications sensitives, motrices, trophiques, peuvent la rendre beaucoup plus sérieuse. De même, la coexistence de phénomènes surajoutés, tels que aphasie, convulsions partielles ou générales, troubles intellectuels, constituent des complications aggravantes, sur lesquelles il est inutile d'insister.

Quant aux hémiplégies qui ne relèvent pas d'une lésion de déficit, mais bien d'un processus circulatoire, toxique, infectieux ou inhibitif, elles sont généralement bénignes, transitoires et curables. Quelques-unes comportent cependant un pronostic grave ou fatal, comme l'hémiplégie pneumonique des vieillards. Ce qui fait cette gravité, c'est avant tout l'état général auquel elles sont subordonnées. Les malades, dans ces cas, succombent moins à l'hémiplégie qu'à l'intoxication ou à l'infection dont la paralysie n'est qu'un épiphénomène.

Pour ce qui concerne l'hémiplégie hystérique, il est évident que sa gravité est moins grande que celle des paralysies organiques. Mais il faut savoir qu'elle est souvent rebelle, tenace, récidivante, et que, le pronostic *quoad vitam* mis de côté, elle peut constituer une infirmité prolongée et sérieuse.

Si la cause est accessible à la thérapeutique, comme dans la syphilis, les traumatismes, le pronostic est souvent bénin, à la condition toutefois qu'on prévienne la dégénération secondaire par un traitement précoce et énergique.

Traitement. — Il est parfois possible de prévenir l'hémiplégie. Si, chez un syphilitique, par exemple, on constate dans un côté du corps des fourmillements ou des secousses convulsives, un traitement spécifique intensif peut, en ayant raison de ces prodromes, empêcher la paralysie de survenir. Une hémiplégie de cette nature, prise à son début, alors qu'il n'y a pas encore imminence de contracture secondaire, peut même guérir, si elle est attaquée d'assaut. D'ailleurs, dans tout syndrome hémiplégique, c'est toujours la cause qu'il faut viser, quand celle-ci est accessible à nos moyens thérapeutiques. L'hystérie et certains traumatismes crâniens rentrent dans cette catégorie.

Malheureusement, la cause est souvent au-dessus de tous les traitements médicaux ou chirurgicaux. Dans ces conditions, il faut recourir à un traitement

purement palliatif. A cet égard, il importe de distinguer et de traiter différemment les hémiplégies récentes et les hémiplégies anciennes.

Dans l'*hémiplégie récente*, il ne faut jamais abandonner le malade à lui-même ; il faut intervenir le plus tôt possible, dès que l'état général le permet, dans le courant de la première semaine. Il faut commencer par faire lever le malade et le faire mettre sur un fauteuil. Bientôt, il importe de recourir aux mouvements passifs et aux massages légers des muscles. C'est le moyen d'éviter les lésions articulaires et péri-articulaires, les troubles trophiques tendineux qui sont des facteurs puissants de contracture et qui entravent notablement les mouvements des jointures. Il faut, en outre, veiller à la rééducation de la station debout, de la marche, de l'usage du membre supérieur, c'est-à-dire de la motilité volontaire. Tous les jours, deux fois par jour, on fera marcher le malade, et on l'obligera à se servir de sa main pour les divers usages. Bref, la mécanothérapie et la rééducation systématiques et méthodiques constitueront le fondement rationnel de la thérapeutique.

Faut-il recourir à l'électrothérapie? Il importe de savoir que l'électricité, comme la strychnine, est plus nuisible qu'utile, car elle hâte et exagère la contracture. Si, à cet égard, le médecin se laisse forcer la main par le malade ou par son entourage, il doit employer des courants de faible intensité, et particulièrement des courants galvaniques en les limitant aux cas déjà anciens.

Un médecin allemand, Huchzermeyer, a récemment conseillé l'hydrothérapie sous la forme de bains chauds et salés. Dans l'eau, en vertu du principe d'Archimède, les membres perdent de leur poids, si on peut ainsi dire, et les mouvements se font facilement et sans fatigue, ce qui permet de prolonger la durée des exercices et d'accentuer l'étendue des mouvements.

Dans l'*hémiplégie ancienne*, il faut mettre en œuvre les moyens précédents : mouvements passifs, rééducation, massages, bains, doses faibles d'iodure de sodium. Mais il ne faut pas attendre de trop brillants résultats de cette thérapeutique palliative, et il est sage de ne promettre aux malades qu'une amélioration. Quand, enfin, le malade est dément ou gâteux, il faut redouter l'apparition d'escarres et d'accidents infectieux, et tâcher de les éviter par des soins de propreté réguliers et minutieux.

ATHÉTOSE DOUBLE

Un an après la description de Hammond, Cliffort Albutt (1) publia la première observation d'athétose double. Purdon ne tarda pas à rapporter un cas analogue. Mais c'est en réalité Clay Schaw (2) qui, le premier, en traça un tableau d'ensemble et attira l'attention sur ce sujet. Depuis lors, les observations et les mémoires ont surgi un peu dans tous les pays. On en trouvera l'indication dans deux intéressantes monographies dues l'une à Audry (3), l'autre à Michaïlowsky (4).

Malgré la multiplicité de ces travaux, de nombreux points restent encore

(1) Clifford Albutt. Case of athetosis. *Med. Times*, 1872.
(2) Clay Schaw. On athetosis or imbecility with ataxia, six cases. *St. Barth. Hosp. Rep.* London, 1873.
(3) Audry. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance.* Paris, 1892.
(4) Michaïlowski. *Étude clinique sur l'athétose double.* Thèse de Paris, 1892.

obscurs. Nous connaissons mal les conditions étiologiques de l'athétose double, nous ignorons souvent son substratum anatomique, et ne pouvons par suite que formuler des hypothèses sur sa pathogénie. S'agit-il d'une maladie autonome? Ne s'agit-il pas plutôt, comme le veut Audry, d'un symptôme commun, non seulement à diverses affections cérébrales mais encore à des lésions spinales, à des névrites périphériques, et même à des névroses? Dans l'état actuel de la science, il est impossible de trancher une fois pour toutes la question. Il nous semble cependant que l'athétose double d'origine périphérique ou névrosique ne doit pas être confondue avec l'athétose double d'origine cérébrale. Celle-là en effet est une simple complication, un pur épiphénomène curable. L'athétose double, d'origine cérébrale, a une physionomie toute différente.

Elle n'est pourtant pas non plus une entité morbide; c'est simplement un syndrome commun à diverses lésions *cérébrales*, tout à fait voisin de la chorée chronique symptomatique et de la maladie de Little, avec lesquelles, du reste, certains auteurs la confondent. Jusqu'à nouvel ordre, on peut, ces réserves étant faites, lui garder son autonomie clinique et la décrire séparément comme une variété de diplégie cérébrale de l'enfance [1].

Symptomatologie. — Habituellement congénitale, l'athétose double débute dans les deux premières années de la vie. Elle survient rarement soit dans la seconde enfance, soit dans l'adolescence, et exceptionnellement dans l'âge adulte. Tantôt elle s'installe sans prodromes appréciables, tantôt elle est précédée de convulsions plus ou moins répétées, accompagnées ou non de fièvre et de délire. On l'a vue, dans quelques faits exceptionnels, succéder à une attaque de paralysie généralisée, à un accident de chemin de fer, etc...

Très rarement, elle se généralise d'emblée. D'habitude, elle envahit progressivement la face, les membres supérieurs et inférieurs, le tronc, qu'elle qu'ait été du reste la région frappée la première. Cet envahissement est essentiellement insidieux et lentement progressif. Plusieurs années peuvent même s'écouler, comme dans les observations de Greidenberg, de Blocq et Blin, entre l'envahissement respectif de chaque membre.

Une fois constituée, l'athétose double se présente avec une physionomie très particulière. Elle est essentiellement caractérisée par les trois signes suivants : *mouvements involontaires, état spasmodique, débilité intellectuelle.*

A. **Mouvements athétosiques**. — Ce sont des mouvements involontaires, irréguliers, illogiques, de petite amplitude et habituellement généralisés à tout le corps (surtout aux extrémités).

A la *face*, l'amyotaxie est constante ou presque constante. Dans les observations de Drechsfeld, Oulmont, Warner, le visage était cependant respecté. C'est par la face que débutent le plus souvent les mouvements involontaires. D'ordinaire, ils siègent dans les deux côtés, quelquefois exclusivement dans la moitié inférieure du visage (Charcot et Huet, Kurella), ou même dans un seul côté (Barrs, Leube). C'est toujours dans la partie inférieure qu'ils sont le plus accusés. « Les mouvements de la face, dit Clay Schaw, sont vraiment extraordinaires et donnent naissance à des expressions variées, les plus fréquentes étant celles d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des angles de la mâchoire, du risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent

[1] Voy. LANNOIS. Diplégies de l'enfance. *Revue de méd.*, 1895.

légèrement la paupière inférieure, tandis que le front se ride. Puis à cette expression succède celle d'un calme relatif, produite par le relâchement de ces muscles; mais l'empreinte de leurs ondulations se marque par des rides qui vieillissent la figure. On voit se produire sous les yeux l'aspect de l'étonnement et du chagrin. » Oulmont ([1]) les décrit ainsi : « Ce sont des contractions isolées, indépendantes, de tous les muscles de la face. De là des grimaces qui représentent toutes les variétés de sentiments expressifs : chez l'un des malades c'est le rire; chez l'autre, le découragement ou bien l'admiration, la curiosité. » Ces diverses expressions ne sont aucunement en rapport avec l'idée actuelle des sujets.

Comme tous les muscles de la face, la langue au repos est animée de mouvements qui s'accentuent lorsque le malade la tire hors de la bouche. Elle se tord alors et s'agite en tous sens. Par suite de ces trémulations incessantes, la langue peut quelquefois s'hypertrophier au point de perdre droit de domicile dans la cavité buccale. Michaïlowsky a signalé des troubles de la déglutition et de la respiration.

Les *membres supérieurs* sont pris avant ou en même temps que la face. Habituellement les mouvements n'y apparaissent qu'après avoir atteint la figure. Ces mouvements prédominent souvent dans un membre. Ils sont toujours plus marqués et quelquefois uniquement localisés aux *mains*. Au niveau des *doigts*, où ils rappellent les mouvements des tentacules du poulpe, ils se passent surtout dans l'articulation métacarpo-phalangienne. « Les mouvements les plus frappants, d'après Michaïlowsky, sont la flexion et l'extension alternatives (sans être véritablement rythmées) des doigts, d'où résultent des mouvements de fermeture et d'ouverture de la main. A ces mouvements de flexion et d'extension s'ajoutent ceux d'abduction et d'adduction qui font que, lorsque la main s'ouvre, les doigts sont en général fortement écartés les uns des autres, et rapprochés au contraire lorsqu'elle se ferme. Dans cette série de contractions, les doigts jouissent d'une indépendance complète. L'index et le médius d'une part, l'annulaire et le petit doigt de l'autre, forment des groupes qui se meuvent de préférence ensemble, et dans le même sens, mais isolément l'un de l'autre. »

Au poignet, les oscillations présentent les mêmes caractères que celles des doigts, elles sont simplement moins étendues. Elles impriment à la main des attitudes variées de flexion, d'extension, de latéralité cubitale ou radiale, etc.

Les avant-bras, le bras et même la racine du membre sont parfois animés de mouvements involontaires.

Dans les *membres inférieurs*, les secousses sont moins marquées que dans les membres supérieurs. Là comme ici, elles sont avant tout accusées aux extrémités, c'est-à-dire aux *pieds* et aux *orteils*, et offrent la même lenteur et le même caractère d'indépendance. Lorsque l'articulation tibio-tarsienne y participe, le pied passe par des positions variées de flexion, d'extension, etc. Dans quelques observations, on a noté des mouvements involontaires de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin.

Enfin le *cou* et le *tronc* peuvent être intéressés. On voit alors la tête osciller lentement en avant, en arrière, sur les côtés, dans une série de combinaisons imprévues. Plus rarement, le tronc est touché. Adersen a noté sa torsion dans toutes les positions.

Quel que soit le siège de ces mouvements athétosiques, qu'on les considère

([1]) OULMONT. Thèse de Paris, 1878.

au niveau de la face ou des membres, il faut leur reconnaître un certain nombre de caractères communs. Ils sont involontaires, arythmiques, incessants, peu étendus, lents. Leur amplitude est, du reste, variable. A côté du type moyen que nous avons eu en vue, on voit quelquefois soit des mouvements atténués (type atténué), soit des mouvements plus ou moins étendus (type choréiforme). Ils existent au repos. Les émotions, les efforts, les actes voulus, la température extérieure même les exagèrent. MM. Bourneville et Pilliet ont fait voir que, dans les actes volontaires, ils augmentaient parfois au point de ressembler à de véritables secousses choréiformes, surtout dans la première moitié du temps demandé par l'accomplissement de l'acte. La volonté n'a pas d'influence dynamogénique ou inhibitrice bien marquée sur cette *amyotaxie* qui cesse durant le sommeil, sauf dans certains cas très exceptionnels (Massalongo, Kurella). Dans quelques cas cependant la volonté peut atténuer les mouvements (Eulenburg, Lange).



Fig. 25. — Attitude rigide dans l'athétose double.

B. **Rigidité musculaire.** — La rigidité des membres est, dit Gowers, un des signes les plus importants de l'athétose double. Elle est au minimum à l'état de repos, comme les mouvements involontaires. A propos d'un acte volontaire, d'un effort, elle augmente considérablement et aboutit à une véritable contracture. Le spasme est parfois tellement intense qu'il immobilise les membres et fait disparaître les mouvements athétosiques. Aux membres inférieurs, où la contracture est plus fréquente, la jambe est en flexion et le pied en varus équin ; aux membres supérieurs, le type de flexion est presque la règle.

Avec cet état spasmodique coexiste une exagération des réflexes. Cette exaltation, constante pour Massalongo, est souvent difficile à mettre en évidence, à cause de la raideur musculaire.

Les mouvements involontaires et l'état spasmodique des membres amènent une série de troubles fonctionnels plus ou moins marqués suivant les cas. Ils rendent les mouvements voulus difficiles ou impossibles, en troublent la direction et le but. Ainsi les malades sont souvent incapables de s'habiller, de manger, de boire. Ils y parviennent souvent, mais en usant de procédés très ingénieux. La marche est troublée. Quand elle est possible, la démarche est spasmodique : le sujet progresse, les cuisses et les genoux légèrement fléchis, les genoux frottant l'un contre l'autre, les jambes très écartées. Les bras restent accolés au tronc, les avant-bras écartés en balancier, le tronc raide et cambré ; le malade marche en se dandinant « comme un canard ». Des troubles de la parole et de l'écriture sont encore la conséquence de cette rigidité musculaire et de ces mouvements athétosiques (muscles de la langue, des lèvres, du voile du palais). Parfois la parole est tout à fait impossible. Souvent elle est lente, « comme tirée hors de la bouche » péniblement. C'est une dyslalie difficile à décrire, facile à concevoir quand on l'a entendue, et qui peut du reste présenter tous les degrés imaginables. « L'aphasie, dit Audry, n'existe pas dans l'athétose double. La surdité verbale ainsi que la cécité verbale ne paraissent

avoir jamais été rencontrées; quelques-uns de nos patients, les plus incompréhensibles, les plus muets, comprennent facilement les demandes et y répondent par signes; d'autres, en assez grand nombre, savent parfaitement lire et même écrire. » En effet, ces malades ne sont pas plus agraphiques qu'ils ne sont aphémiques. Si l'écriture est empêchée ou gênée, c'est par suite de simples troubles moteurs de la main, à moins que cette dysgraphie ne relève d'une débilité intellectuelle. Généralement l'écriture de ces sujets est tremblée, griffonnée, à peu près illisible.

Il faut encore mettre sous la dépendance de l'état spasmodique et de l'athétose l'hypertrophie des muscles par excès de fonctionnement, les laxités articulaires, les subluxations des phalanges et les déformations des doigts qu'on rencontre dans certains cas. L'hypertrophie des muscles, due à un excès d'exercice, se voit surtout dans les muscles qui ont à lutter contre la contracture de leurs antagonistes. Dans certains cas, lorsque l'hypertrophie et la contracture sont très marquées, si la contracture persiste après l'exécution d'un mouvement volontaire, on peut constater une sorte d'association d'athétose et de myotonie (Mills, Kaiser). Il semble même que la déviation rachidienne, qu'on trouve dans 1/6 des cas, d'après Audry, sous forme de cyphose, de scoliose ou de lordose, doive reconnaître le même mécanisme pathogénique.

C. **Troubles intellectuels.** — Ces troubles sont habituellement congénitaux et se manifestent dès les premières années de la vie; ils peuvent cependant survenir ultérieurement. Ils sont fréquents. Dans un quart des cas, l'intelligence semble encore assez bien conservée; dans le reste, elle est plus ou moins altérée (arriérés, idiots). Ces troubles ont pour caractère de rester stationnaires, au lieu d'augmenter progressivement comme dans la chorée de Huntington. Du reste, les troubles intellectuels sont moins accusés qu'on pourrait le croire. Dans beaucoup de cas, l'intelligence n'est pas affaiblie; elle peut même être fort brillante chez quelques sujets. L'athétose double respecte souvent les fonctions intellectuelles et, sous ce rapport, se distingue encore de la chorée de Huntington. Il va sans dire que les troubles de l'intelligence sont d'autant plus accentués que la maladie a débuté à un âge moins avancé.

Telle est la triade symptomatique qui a fait de l'athétose double une maladie spéciale cliniquement. Il nous reste à signaler quelques symptômes inconstants et de moindre importance.

D'abord les *convulsions*. Elles sont fréquentes, presques constantes, quand la maladie débute dans la première enfance, tantôt transitoires, tantôt permanentes, survenant par paroxysmes plus ou moins répétés. Les *attaques apoplectiformes* sont beaucoup plus rares et se rencontrent surtout chez les adultes; elles laissent rarement derrière elles une paralysie durable. On a assez souvent signalé l'existence de *troubles vaso-moteurs* au niveau des extrémités, sous forme de rougeur livide des téguments, d'hyperhydrose, etc.

D'habitude la sensibilité générale est intacte. L'anesthésie, l'hyperesthésie, des douleurs musculaires ont quelquefois été mentionnées. De même, du côté des sens, l'intégrité est la règle. Le strabisme, le nystagmus ont été cités. L'obnubilation de l'ouïe et de l'odorat, quand elle existe, semble relever des troubles intellectuels. Le système musculaire ne présente pas de troubles électriques; les fonctions organiques s'exercent d'une manière normale, en général.

D. **Évolution.** — L'athétose double, ainsi que nous l'avons déjà vu, s'installe d'une manière progressive et lente. Une fois établie, elle reste stationnaire et

peut durer 20, 30, 40 ans et même davantage. Jamais elle ne rétrocède; elle s'achemine toujours vers une terminaison fatale. Son pronostic est donc sérieux. D'habitude, il est vrai, les malades meurent de maladie intercurrente : tuberculose pulmonaire, pneumonie, etc.

Diagnostic. — Si l'on prend en considération le mode de début de l'athétose double, son évolution, les caractères de ses symptômes primordiaux : mouvements involontaires, état spasmodique, débilité mentale, on arrive aisément, dans la grande majorité des cas, à formuler un diagnostic exact.

Il est facile de ne pas la confondre avec les divers *tremblements*, ou avec la *chorée vulgaire* de Sydenham. Les tremblements ont chacun leur rythme avec une cadence toute particulière. Dans la chorée de Sydenham, les mouvements sont plus étendus et l'état spasmodique fait défaut; celle-ci débute, en outre, dans la deuxième enfance et évolue rapidement. La *chorée chronique* présente plus de difficultés : ici encore les raideurs manquent; les mouvements sont plus brusques, plus rapides et plus étendus; les troubles intellectuels, au lieu de rester stationnaires, évoluent progressivement vers la démence. Il est cependant des cas embarrassants, où l'élément spasme fait partie du tableau de la chorée chronique, surtout chez les enfants, et qui établissent une sorte de transition entre la chorée et l'athétose. Dans certains cas, les mouvements involontaires peuvent revêtir le caractère athétosique à la face, par exemple, et choréique aux membres, comme dans un fait rapporté récemment par Brissaud et Hallion (1). Ces faits méritent le qualificatif « d'athétoso-choréiques », et montrent qu'il y a « des rapports étroits unissant l'athétose double et la chorée chronique ». Récemment Londe (2) vient de citer un fait analogue et Boinet (3) un exemple d'athétose double chronique héréditaire de l'adulte. Ce sont là des faits de passage entre la chorée chronique de Huntington et l'athétose double.

Dans le *paramyoclonus multiplex*, il s'agit de secousses brusques et non continues. De même, dans la *maladie des tics convulsifs*, les secousses sont instantanées et de plus systématisées; la volonté peut les suspendre momentanément; l'existence d'idées fixes avec coprolalie, écholalie, etc., permettra d'éviter toute erreur.

La *sclérose en plaques* avec son tremblement et sa dysarthrie pourrait prêter au doute, à un examen très superficiel. Mais la recherche des symptômes concomitants : nystagmus, etc., lèvera vite toutes les difficultés.

Dans certains cas, le diagnostic avec la *maladie de Friedreich* est assez malaisé. On trouve en effet, dans cette affection, des troubles de la parole et de la démarche, une sorte d'instabilité continuelle et même des attitudes athétoïdes des extrémités, comme dans le fait rapporté par M. Chauffard (4). Il est vrai que la présence du nystagmus et du pied bot, la démarche titubante et l'abolition des réflexes ne se rencontrent pas dans l'athétose double. Et même si les réflexes étaient exagérés, comme dans l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* décrite par P. Marie (5), il resterait encore assez de signes différentiels pour établir le diagnostic.

(1) Brissaud et Hallion. Athétose double. *Revue neurol.*, 1893, p. 314.
(2) Londe. *Soc. de neurol.*, 1901.
(3) Boinet. *Soc. de neurol.*, 1900.
(4) Chauffard. Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine méd.*, 1893, p. 400.
(5) P. Marie. Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Semaine méd.*, 1893, p. 444.

La maladie la plus difficile à séparer de l'athétose double est évidemment la *maladie de Little*. Généralement les mouvements involontaires manquent ici, mais ils pourraient exister et ressembler à ceux de l'athétose. Dans ces conditions, ils resteraient limités aux membres supérieurs, ne se montreraient qu'à propos des mouvements voulus, pourraient du reste s'amender et disparaître. Au reste, athétose double et maladie de Little sont deux syndromes ayant de nombreux points communs, ainsi qu'on le verra plus loin, mais qui méritent, au point de vue nosographique et clinique une description distincte. Nous nous expliquerons plus loin sur cette distinction.

Quant aux *mouvements athétosiformes* qu'on a signalés dans le *tabes*, les *névrites périphériques*, la *paralysie infantile* et l'*hystérie*, ils sont, pour quelques-uns du moins, sujets à discussion. Ils ont même reçu diverses dénominations qui embrouillent singulièrement le sujet. Récemment Rossolimo (1) a proposé de désigner sous le nom d'*amyotaxie* « ces contractions convulsives, involontaires et de caractère réflexe, qui accompagnent parfois l'ataxie et qui ont pour base aussi bien les affections des régions sensitives que celles des régions motrices du système nerveux et, le plus souvent, les névrites multiples ». Il s'agit là, en vérité, d'accidents tout épisodiques, de mouvements fugaces, curables, respectant en général la face, non accompagnés du cortège ordinaire de l'athétose double.

Anatomie pathologique et pathogénie. — Rien n'est plus obscur que ce chapitre. Dans les autopsies publiées jusqu'ici, on n'a pas trouvé de lésions constantes. Dans certains cas, on n'a noté aucune lésion; dans d'autres, tantôt une anomalie de certaines circonvolutions (Dejerine et Sollier) avec asymétrie des hémisphères cérébraux, du cervelet et du bulbe, tantôt de la sclérose cérébrale, d'autres fois de la pachyméningite avec atrophie cérébrale..., bref, rien de constant et aucune lésion univoque.

Il semble, en somme, malgré quelques examens négatifs, qu'il s'agisse toujours d'une lésion cérébrale. Les auteurs, d'accord sur ce point, ne diffèrent que sur le *siège* et la *nature* des lésions. Les uns invoquent des altérations centrales des corps opto-striés, mais on ne peut citer aucune autopsie à l'appui de cette manière de voir. Il serait cependant logique d'admettre que des mouvements athétosiques puissent dépendre d'une lésion bilatérale de cette région : et dans ce cas, on pourrait noter une paralysie concomitante des membres. Ce serait là une sorte de variété de l'hémiplégie double spasmodique. De fait, dans l'hémiplégie unilatérale, les mouvements posthémiplégiques peuvent revêtir la forme athétosique. Dejerine et Thomas (2) ont publié récemment un cas d'hémiplégie infantile avec hémiathétose, suivi de contracture. La lésion siégeait dans le tiers moyen du segment postérieur de la capsule interne, mais elle intéressait en même temps le pied de la couronne rayonnante, la face supérieure de la couche optique, les noyaux lenticulaire et caudé. Bref, elle était trop étendue pour permettre de placer le siège de l'athétose dans le tiers moyen du segment postérieur de la capsule interne.

D'autres auteurs admettent l'existence primitive d'altérations corticales de la

(1) Rossolimo. Contrib. à la pathogénie de l'amyotaxie. Mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux. *Revue neurol.*, 1895, p. 586.
(2) Dejerine et Thomas. *Soc. de neurol.*, 1901.

zone motrice. Les résultats de plusieurs nécropsies semblent plaider en faveur de cette hypothèse. La coexistence fréquente de troubles intellectuels, plus ou moins accusés, la corrobore, en montrant que les altérations dépassent la zone psycho-motrice et se disséminent sur une grande étendue, sinon sur la totalité de l'écorce encéphalique. Enfin, les localisations du processus peuvent varier dans une certaine mesure et expliquer les anomalies cliniques. Massalongo, qui croit à une lésion primitive des circonvolutions, pense même que cette lésion s'accompagne de dégénération descendante dans la moelle. Mais Kurella et Putnam n'ont trouvé dans l'axe spinal aucune modification histologique.

La nature des lésions est tout aussi discutée. Selon Gowers, Osler, Sarah Mac-Nutt, il s'agit d'hémorragie méningée. Les histologistes incriminent surtout la sclérose cérébrale ou bien la polioencéphalite, l'atrophie cérébrale, la porencéphalie, etc.... Mais la plupart de ces altérations ne sont, en vérité, que le reliquat d'un processus primitif difficile à déterminer.

La rareté des autopsies et leurs résultats contradictoires expliquent suffisamment les divergences des médecins, et commandent les plus expresses réserves.

L'athétose double est déterminée vraisemblablement par une irritation du centre cortical moteur ou du faisceau pyramidal dans son trajet intra-crânien. Une irritation modérée et bilatérale est nécessaire. Si la lésion, au lieu d'être irritative, est destructive, il y aura athétose double associée à une diplégie cérébrale. Si la lésion atteint le faisceau pyramidal au-dessous de la région bulbaire, la face ne sera pas atteinte. On comprend même qu'une lésion médullaire puisse provoquer de l'athétose double par ce mécanisme. Mais ce mécanisme dans les mouvements dits athétosiformes n'est pas toujours réel. Ainsi il est très probable que l'explication de l'athétose des tabétiques est beaucoup moins simple et que la perte des sens stéréognostique et musculaire doit entrer en ligne de compte [1]. Quant à l'athétose hystérique, elle relève assurément d'un simple trouble psychique.

Étiologie. — On ne retrouve pas habituellement chez les ascendants l'hérédité similaire — le cas de Boinet fait exception à cette règle — mais on rencontre fréquemment chez eux la tare névropathique sous forme d'épilepsie, d'hystérie, de vésanie..., d'alcoolisme. Une observation de Massalongo, qui a vu, dans une même famille, quatre enfants atteints d'athétose double, montre bien que ce syndrome peut être familial.

Il semble que l'*accouchement* soit souvent l'origine du mal. Sans parler des accidents de la grossesse maternelle (maladies infectieuses, frayeurs, traumatismes), il est évident qu'un accouchement *prématuré* ou *laborieux* (longueur du travail, circulaires autour du cou, forceps...) peut amener des hémorragies méningées, des apoplexies capillaires, l'asphyxie des nouveau-nés, et avoir un retentissement fâcheux sur l'écorce, c'est-à-dire sur les fonctions cérébrales. Ces anomalies de l'accouchement ont été notées dans une douzaine de cas (bien souvent l'enquête n'a pas été faite dans ce sens). Ces données concordent du reste avec l'origine congénitale si fréquente de l'athétose double et avec ses rapports étroits avec la maladie de Little.

Quand l'accouchement ne peut être incriminé, ce sont surtout les *maladies infectieuses* qu'on retrouve à l'origine des accidents. A. Ollivier a vu l'athétose

[1] Consulter Raskine. *Sur les mouvements athétosiques dans le tabes.* Thèse de Paris, 1900.

se déclarer peu de temps après la rougeole. A défaut d'infection spécifiée, les convulsions et la fièvre qui si souvent en marquent le début témoigneraient d'une infection innominée.

Parmi les causes occasionnelles, on a parfois signalé l'influence du froid ou du traumatisme. D'autres fois, dans l'anamnèse, on ne trouve aucune condition étiologique appréciable. Rappelons enfin que, si la maladie peut débuter à tout âge, c'est habituellement dans la première enfance qu'elle apparaît, et qu'il ne s'agit pas là d'une affection extrêmement rare, puisque Audry a pu en réunir 79 cas. Dans 11 d'entre eux le début s'est fait après 16 ans.

Traitement. — Il n'existe, et cela se conçoit, aucun traitement rationnel de l'athétose double. On a essayé, mais avec peu de succès, le bromure de potassium, le chloral, l'électricité, l'hydrothérapie, le massage, la gymnastique, etc. Il semble qu'une éducation méthodique et soutenue ait eu quelque influence sur les troubles intellectuels.

Quant au traitement chirurgical tenté par Lannelongue, Horsley (trépanation ou craniectomie), il n'est pas encore entré dans la pratique courante et n'a pas d'ailleurs réalisé les espérances qu'il avait fait naître.

CHAPITRE IV

ÉPILEPSIE JACKSONNIENNE

Parmi les phénomènes objectifs que suscitent les *irritations* de l'écorce grise des hémisphères, l'épilepsie dite jacksonnienne occupe le premier rang. On désigne ainsi un syndrome caractérisé par des convulsions toniques et surtout cloniques, localisées dans les muscles ou dans les groupes musculaires, qui, à l'état normal, reçoivent leur influx cérébral des régions corticales *irritées* (H. Jackson, Fritsch et Hitzig, Ferrier, François Franck). Ces convulsions, dont le mode d'apparition et de succession constitue une variété de l'épilepsie, ne restent pas toujours limitées à un groupe musculaire circonscrit. Elles ont une tendance marquée à se propager à d'autres groupes, quelquefois très éloignés du premier, mais, d'une façon générale, suivant un processus d'envahissement déterminé d'avance et en quelque sorte prévu. La généralisation du syndrome convulsif peut ainsi réaliser, dans une mesure qui sera évaluée ultérieurement, une analogie très frappante avec l'épilepsie proprement dite ou essentielle. L'étude de l'épilepsie essentielle comportant un chapitre spécial, nous ne nous occuperons ici que de la forme qu'on a appelée *symptomatique* ou *partielle* ou *hémiplégique*, et pour laquelle l'usage a consacré la dénomination d'*épilepsie jacksonnienne* proposée par Charcot.

Observée de toute antiquité, l'épilepsie jacksonnienne n'a pris que depuis peu d'années la place qu'elle mérite dans la séméiologie. Si l'on trouve dans quelques travaux épars (Odier, Demongeot, Andral) la mention suffisamment explicite de ce syndrome, si, d'autre part, il est de toute justice de rapporter à H. Jackson le mérite des premières démonstrations anatomo-cliniques qu'on en

ait faites, il n'est pas moins équitable de reconnaître que Bravais [1] a su poser la question dans des termes remarquablement lucides, qu'il a signalé avant tout autre l'existence d'une épilepsie particulière aux hémiplégiques et différente de l'épilepsie ordinaire, enfin et surtout qu'il en a désigné et précisé les trois modalités cliniques fondamentales. Bravais avait décrit l'aura, la limitation habituelle à un côté du corps, les types facial, brachial et crural, les paralysies post-épileptoïdes, la conservation de la connaissance, etc. On n'a, depuis lors, rien ajouté d'essentiel à la description de ce syndrome. Aussi a-t-on justement proposé l'épithète *Bravais-Jacksonnienne* pour qualifier cette variété d'épilepsie. Malheureusement Bravais ne parlait ni d'anatomie pathologique ni d'étiologie.

Jackson vint, quarante ans plus tard, établir des relations de cause à effet entre les lésions corticales du cerveau et l'épilepsie unilatérale, et affirma que les centres moteurs des divers groupes musculaires des membres siègent dans l'écorce grise de l'hémisphère opposé, au niveau d'une région localisée. Il avait eu un précurseur sagace en Serres qui, dès 1824, prévoyait ces relations de causalité et cette localisation.

La physiologie expérimentale peut, d'autre part, revendiquer l'honneur d'avoir expliqué, autant que la chose est possible dans l'état actuel, le mécanisme de la crise. Dès 1873, Ferrier démontrait la justesse des théories de Huglings Jackson; P. Albertoni déterminait la zone corticale épileptogène (1876), et Luciani établissait la transmission héréditaire de l'épilepsie provoquée chez les animaux par les lésions irritatives du cerveau (1881). Enfin, dans une série de travaux mémorables, auxquels Pitres a collaboré souvent, François Franck tranchait la plupart des points litigieux qui subsistaient sur la question si neuve et si grave de l'irritabilité de l'écorce [2].

Accès d'épilepsie jacksonnienne. — Chez un sujet porteur d'une lésion *irritative* de l'écorce grise (corps étranger, pachyméningite, foyer de péri-encéphalite, ramollissement avec zone d'inflammation périphérique, etc.), on voit survenir quelquefois des accès convulsifs où se succèdent deux phases : l'une, *tonique*, courte, en quelque sorte tétaniforme, l'autre plus longue, *clonique*, constituée par des secousses. Au début, le spasme tonique et même les spasmes cloniques ne se manifestent que dans une masse musculaire limitée, par exemple dans la petite masse du thénar, ou dans la masse antibrachiale ou dans les petits muscles de la commissure labiale. Puis, plus ou moins rapidement, les *convulsions* gagnent les parties voisines, et, procédant ainsi dans un

(1) Bravais, *Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique*. Thèse de Paris, 1827.

(2) On ne trouve dans les anciens auteurs que très peu d'observations de l'épilepsie qualifiée aujourd'hui de *jacksonnienne*. En voici une cependant très intéressante et suffisamment précise : « Un homme de *moyen âge*, mélancolique, ayant pris du vin d'antimoine, eut une attaque d'épilepsie, après laquelle il lui resta une telle sensibilité du bras *gauche* que la seule impression d'un air un peu frais et agité suffisait pour déterminer des mouvements du cou, de la joue et quelquefois même de toute la tête. Les variations de l'atmosphère et les affections morales vives ramenaient les accès *épileptiques*. Cet état dura quatre années, pendant lesquelles le malade se plaignait fréquemment d'une douleur sourde *dans le côté droit de la tête, sous le pariétal*. A l'ouverture du corps on trouva *à l'endroit qui avait été le siège de la douleur* la substance *corticale* du cerveau endurcie et comme squirrheuse; au-dessous existait un abcès du volume d'un œuf de poule, plein d'une matière jaunâtre, granuleuse, tapissé d'une muqueuse mollasse, et recouvert, dans le fond, d'une substance d'un rouge livide. » (*Observ. medicæ incisionibus cadaverum anatomicis illustratæ*, Baader, Fribourg en Brisgau, 1762, in-8°, 248 pages, p. 107.) Cette indication nous a été fournie par notre collaborateur M. Ruault.

cadre en quelque sorte invariable, finissent par envahir la totalité des muscles, comme dans l'épilepsie dite essentielle. Dès maintenant nous dirons quels sont les trois modes d'envahissement progressif que Bravais a su reconnaître, et qui sont, au point de vue du diagnostic clinique et anatomo-topographique, la chose fondamentale de l'épilepsie jacksonnienne. A ces trois modalités correspondent trois types qu'on peut appeler : *type facial*, *type brachial*, *type crural*.

Type facial. — La caractéristique du type étant la localisation primordiale du spasme, c'est par la face et le cou que les convulsions commencent. Tantôt c'est la commissure des lèvres qui s'élève, tantôt c'est le globe oculaire qui se porte en haut et en dehors, tantôt c'est un muscle mentonnier qui plisse le tégument sus-jacent; la tête presque aussitôt se tourne en se renversant du côté où la contraction spasmodique a débuté. On peut voir l'épilepsie partielle débuter par la déviation conjuguée de la tête et des yeux (1). Les mâchoires serrées, par une action violente et unilatérale des masticateurs, compriment la langue entre les arcades dentaires; à travers l'hiatus des lèvres soulevées par les muscles zygomatiques s'écoule presque instantanément une salive mousseuse et sanguinolente (2). Les paupières largement écartées laissent voir d'abord la rotation du globe oculaire, puis elles s'animent de battements plus ou moins précipités, les muscles du cou impriment à la tête des mouvements cloniques de latéralité, l'épaule du même côté s'élève, puis le coude, l'avant-bras se tordent en pronation forcée, les doigts se ferment, et en moins de quelques secondes le même spasme qui agitait les muscles du visage anime maintenant ceux de tout le membre supérieur. Comme une onde qui s'avance, la contraction tonique atteint les muscles du tronc ; le thorax est attiré latéralement vers le bassin, la cuisse et la jambe se raidissent en extension, le pied se porte en dedans et en bas dans l'attitude du varus équin. Ici les secousses apparaissent presque aussitôt que le membre a commencé à entrer en contracture.



Fig. 26.

Telle est la marche du spasme dans le type facial de l'épilepsie jacksonnienne, lorsque ce spasme ne reste pas cantonné dans les muscles du visage et du cou. On a cru d'abord que le centre de propagation convulsive dans le type facial était la bouche, c'est-à-dire le groupe musculaire des lèvres et de la langue. Il est vrai que les choses se passent ainsi le plus souvent; mais la première contraction peut apparaître aux muscles de l'œil, aux muscles masséters et même aux muscles extrinsèques de l'oreille (Charcot).

Type brachial. — C'est par l'extrémité du membre supérieur que le spasme

(1) Heitz et Bender. Un cas d'épilepsie jacksonnienne débutant par la déviation conjuguée de la tête et des yeux, avec autopsie. *Revue neurol.*, 1901, p. 614.

(2) On a prétendu à tort que les malades atteints d'épilepsie partielle ne se mordaient pas la langue; on a même cru pouvoir trouver là un signe diagnostique différentiel avec l'épilepsie dite essentielle où la morsure de la langue est un fait à peu près constant. Non seulement l'attaque jacksonnienne comporte souvent la morsure de la langue, mais elle peut commencer par là.

débute : le pouce s'applique dans la paume de la main, et les quatre autres doigts fermés l'y maintiennent. Le poignet se tourne en pronation, le coude s'élève, tous les segments du membre se fléchissent les uns sur les autres et presque immédiatement les secousses apparaissent. Si les choses n'en restent pas là, c'est la face qui est envahie ensuite; la propagation se fait par l'épaule et les muscles du cou. Le membre inférieur est pris en dernier lieu. A la face et au membre inférieur la forme des convulsions est d'ailleurs la même que lorsque l'attaque commence par la face. Le type brachial est le plus commun.

Type crural. — Celui-ci, le plus rare, présente comme caractère le plus constant la flexion ou l'extension forcée du gros orteil dès le début de la crise. C'est de là que part l'onde convulsive pour se propager de bas en haut, à la jambe, à la cuisse, au tronc, au bras, au cou, enfin à la face. L'attitude est toujours à peu près la même : c'est celle qui résulte de l'extension de tous les segments du membre les uns sur les autres, avec flexion ou extension des orteils sur le pied. Dans ce dernier type, la période tonique est de courte durée : elle manque même totalement dans un grand nombre de cas. Si, comme Brown-Séquard a cherché à l'établir, la période tonique initiale est caractéristique de l'épilepsie idiopathique du grand mal vulgaire, elle fait très souvent défaut dans l'épilepsie corticale ou partielle.

En résumé, et d'une façon générale, l'ordre d'envahissement du processus convulsif, caractérisé par la première localisation périphérique des spasmes, est le suivant :

Type facial : face, membre supérieur, membre inférieur;

Type brachial : membre supérieur, face, membre inférieur;

Type crural : membre inférieur, membre supérieur, face.

Il ne faudrait pas considérer cette succession comme étant nécessaire pour affirmer l'épilepsie jacksonnienne. Dans un très grand nombre de cas, le type facial est *exclusivement facial*, le type brachial *exclusivement brachial*, le type crural, exclusivement *crural*. D'autres fois, les convulsions empiètent plus ou moins sur des régions voisines et ne s'étendent pas plus loin. Les localisations sont donc variables dans une certaine mesure, et cela seul justifie la dénomination d'*épilepsie partielle*, ou même d'*épilepsie parcellaire* qui a cours encore aujourd'hui. Mais si quelque chose peut légitimer davantage cette dénomination, c'est le fait que les crises ne sont pas généralisées d'emblée.

Type généralisé. — Nous avons déjà signalé la généralisation des convulsions de l'épilepsie partielle. Elle n'est pas très fréquente. Les lois qui la régissent sont, à peu près, immuables. Ferrier, Luciani, Tamburini les ont étudiées avec soin. Dans l'épilepsie partielle provoquée, et spécialement dans le type facial, nous venons de dire que, lorsque la crise se généralise, le spasme envahit d'abord le membre supérieur, puis le membre inférieur du même côté; de là elle se propage au membre inférieur du côté opposé, ensuite au membre supérieur, enfin à la face, décrivant ainsi en quelque sorte un circuit complet. Il s'en faut que les choses se passent toujours ainsi en clinique humaine, et même chez les animaux, comme l'a bien fait voir François Franck; et voici, pour ce qui concerne l'homme, ce qu'on peut dire d'une façon générale :

Lorsque le spasme tonique ou clonique, au lieu de rester limité à une moitié du corps, gagne le côté opposé, l'ordre d'envahissement est celui qu'on pourrait qualifier de *symétrique* ou *homologue* : il n'y a rien à ajouter à cela, sinon

que le synchronisme n'est pas parfait entre la convulsion d'une moitié de la face par exemple, et celle de l'autre moitié. Mais la différence de temps est parfois tout à fait insignifiante.

Dans toutes les crises, partielles ou généralisées, le clonisme consiste, au total, en une série de « vibrations plus ou moins rapides, de secousses dissociées, qui s'espacent de plus en plus à mesure que l'attaque approche de sa fin. »

La dissociation des secousses qui caractérise la phase clonique témoigne tout simplement d'une intensité de décharges moins énergiques.

Phénomènes concomitants. — La crise d'épilepsie jacksonnienne peut, conformément à ce qui précède, consister seulement dans une manifestation motrice convulsive. La règle générale est toutefois qu'il s'y ajoute une série de phénomènes qui vont être maintenant passés en revue et qui précèdent ou suivent l'accès.

Aura. — On désigne sous ce nom un avertissement passager, fugitif comme un *souffle*, qui précède, le plus souvent, les crises et qui, chez un même sujet, est presque toujours le même pour chaque crise. Cet avertissement est tantôt un mouvement involontaire et en quelque sorte spontané, tantôt une sensation, tantôt une hallucination, une idée, un simple souvenir; à ces trois ordres d'avertissement conviennent les noms d'*aura motrice*, d'*aura sensitive* ou d'*aura psychique*.

L'aura motrice n'est, la plupart du temps, autre chose qu'une trémulation musculaire dans une région très circonscrite, par exemple dans la paupière supérieure ou au niveau de la commissure labiale; c'est une fluxion brusque du petit doigt ou du gros orteil. Le malade sait à quoi s'en tenir; une crise est imminente et, de fait, elle éclate quelques instants après. Le mouvement involontaire dont il s'agit n'est, à vrai dire, que le phénomène initial de l'attaque. S'il est permis de ne pas le considérer comme en faisant partie intégrante, c'est que la compression énergique du membre au-dessus du segment mobilisé suffit, chez certains sujets, pour faire avorter l'accès; ce fait était connu de Galien. Un coup vivement porté sur le membre supérieur au moment même où l'aura est perçue, une gifle administrée à temps coupent court — dans des cas exceptionnels — à l'envahissement du spasme. L'aura motrice n'est donc que le premier signal de l'état du spasme et, pour ainsi dire, la sonnette d'alarme d'un danger auquel il est possible de parer.

L'aura sensitive est assez souvent associée à l'aura motrice. Mais souvent aussi elle en est indépendante. Elle varie à l'infini selon les sujets. Chez les uns, c'est une douleur, fréquemment céphalique, pongitive, térébrante, exactement limitée à un point constant, comme le clou hystérique. Chez les autres c'est une morsure præcordiale, une angoisse cardiaque identique à celle de l'angine de poitrine, une angoisse viscérale, sorte de colique indéfinissable, une pénible impression de froid ou de chaleur dans une partie du corps où l'on ne constate cependant aucune modification thermique appréciable, etc. Il n'est pas rare non plus qu'une douleur déchirante, comparable à celle de la fulgurance tabétique, se fasse sentir au niveau même de la région musculaire où le spasme va se manifester, surtout à l'extrémité des membres, dans le petit doigt, dans le gros orteil, dans le poignet, etc. Mais l'aura sensitive n'est pas forcément douloureuse; elle peut consister en phénomènes sensoriels, visuels, auditifs, olfactifs, gustatifs : mouches volantes et scotomes, bourdonnements, odeurs de soufre ou d'hydrogène sulfuré, saveurs amères....

L'aura psychique est moins facile à définir. Il s'agit quelquefois d'une hallucination de la vue ou de l'ouïe passagère, mais bien nette et susceptible d'être analysée. Un malade dont parle Bravais voyait un couteau et une boule de sang dans sa main gauche par où débutait la crise. Il est à remarquer, en effet, que les hallucinations visuelles consistent souvent en des visions de scènes tragiques, d'incendies. Mais il n'est pas exceptionnel que cette aura psychique se caractérise par un état d'esprit dont le sujet est incapable de rendre compte; il se sent tout autre, ce n'est plus lui, il ne reconnaît plus les siens. Cette soudaine transformation de son *moi* en fait un être sinon inconscient, du moins irresponsable et, au demeurant, capable de se livrer à des actes impulsifs dont il ne garde qu'un souvenir confus.

Ce n'est pas toutefois d'une simple altération de la conscience qu'il s'agit, mais, le plus souvent, d'une suppression absolue. Le malade en effet perd connaissance, dans l'immense majorité des cas, dès que les convulsions intéressent les muscles de la face et, en particulier, les muscles des yeux, c'est-à-dire lorsque les globes oculaires *se convulsent* en haut et en dehors, vers l'angle supérieur de l'orbite.

Bref, trois éventualités sont à considérer : 1° le sujet n'assiste qu'au début de sa crise, qui lui est annoncée par l'aura; puis il perd connaissance et *tombe*, et il ne reprend ses sens que lorsque les convulsions ont cessé; 2° le sujet, sans perdre connaissance, est dans le vague, il ne voit, n'entend, ne perçoit qu'obscurément, il n'a qu'une confuse notion de sa personnalité; cet état, qui très souvent fait suite à une aura psychique, peut primer en importance les convulsions elles-mêmes et entraîner les actes les plus graves, en dehors de toute responsabilité; 3° le sujet voit se dérouler la crise depuis l'aura initiale jusqu'à la dernière secousse musculaire; non seulement il la voit, mais il la sent (Fournier), l'apprend par cœur et peut lui-même la raconter. Presque jamais, en pareil cas, les muscles de la face ne sont intéressés.

Les troubles de la sensibilité générale et spéciale sont à peu près constants. Tous les sens sont émoussés après les crises, en particulier du côté où les spasmes commencent (Agostino).

L'*appareil nerveux du grand sympathique* participe ordinairement à la crise, lorsque les convulsions se généralisent. Le premier phénomène notable est un spasme des muscles vasculaires qui se traduit par une pâleur soudaine de la face. Celle-ci ne dure guère que quelques secondes, c'est-à-dire à peu près le même temps que les convulsions toniques. Elle est brusquement remplacée par une rougeur intense, quelquefois cyanique, qu'il est permis d'attribuer en partie au spasme du diaphragme et qui rappelle l'aspect asphyxique. Le thorax, en effet, se contracte en expiration, bien que les mouvements ne soient pas totalement suspendus pendant la période tonique. Les muscles de la poitrine et de l'abdomen sont dans un état de *tétanos à vibrations* (Fr. Franck). Mais, en dehors de la tension du diaphragme, on doit assimiler la congestion du visage à la rougeur papillaire qui suit l'attaque (d'Abundo) et qui remplace brusquement la pâleur rétinienne coïncidant avec le spasme initial (Knies).

Très souvent la pupille elle-même est largement dilatée; ce fait s'observe dans les formes généralisées, où il présente une telle constance, que François Franck n'hésite pas à le considérer comme un signe précis de l'état épileptique, même sans convulsions extérieures.

Il n'est pas douteux que la sécrétion salivaire, le plus souvent unilatérale et

toujours du côté des muscles convulsés, relève d'un trouble vaso-sécrétoire. Albertoni[1] l'a démontré; il a fait voir que la salivation n'est pas un simple phénomène d'excrétion, mais un phénomène de sécrétion. Or, comme il est certain que l'irritation corticale détermine une sécrétion exagérée de la salive des deux côtés, il faut admettre que, dans l'épilepsie partielle, unilatérale ou hémiplégique, l'action des muscles convulsés exerce une influence mécanique et vaso-sécrétoire sur les glandes du côté malade. C'est ce qu'a démontré expérimentalement François Franck, au moyen d'un dispositif très ingénieux, chez les animaux atteints d'épilepsie partielle provoquée.

Pendant la crise et plus fréquemment vers la fin, le malade laisse échapper ses urines, en quantité parfois très abondante. Cela conduit à admettre non seulement un relâchement du sphincter, mais une contraction du muscle vésical lui-même.

Les effets circulatoires de l'excitation corticale ne sont pas, en clinique, d'une analyse facile. Il faut donc tâcher de les élucider par les résultats de l'expérimentation; les recherches minutieuses de Schiff, Vulpian, Lépine, Danilewsky, Eulenburg et Landois, Hitzig, Ch. Richet, Albertoni, Hilarewsky, Nothnagel, forment sur ce sujet toute une littérature. Nous nous en tiendrons, ici encore, aux conclusions de François Franck, presque universellement adoptées et qui sont les suivantes : « Dans les grandes attaques complètes, successivement toniques et cloniques, le cœur se ralentit pendant la phase tonique et s'accélère pendant la phase clonique; la pression subit des variations qui diffèrent suivant l'état du cœur : elle s'abaisse plus ou moins si le cœur est ralenti notablement, mais conserve souvent sa valeur et même la dépasse, malgré un certain ralentissement cardiaque, si le spasme vaso-moteur est suffisant pour contre-balancer les effets dépresseurs du ralentissement. Elle s'élève souvent très haut pendant l'accélération cardiaque qui accompagne les convulsions cloniques. »

Enfin il n'est pas sans intérêt de rappeler que si l'irritation corticale a pour grande manifestation extérieure le spasme convulsif jacksonnien, elle produit aussi des effets moins éclatants, mais plus profonds et non moins redoutables. Ceux-là que nous venons d'énumérer se réalisent toujours, chez l'animal en expérience, alors même que la crise est empêchée d'avance par le curare. C'est sans doute à ces phénomènes que s'applique la dénomination surannée et indécise de *convulsions internes*.

Phénomènes consécutifs, *stertor*. — Lorsque la perte de connaissance est absolue, le malade ne revient pas à lui instantanément. Après les spasmes de la fin, plus espacés, plus amples, il reste immobile, inerte, dans une résolution complète et pour ainsi dire comateuse; il respire profondément, bruyamment : c'est la période de *stertor*, qui dure quelques minutes, un quart d'heure, rarement davantage. Peu à peu la conscience renaît : c'est un véritable réveil. Le sujet regarde autour de lui, vaguement surpris, s'assied, passe la main sur ses yeux, reconnaît son monde, se lève, titube, reprend son aplomb, répare maladroitement le désordre de ses vêtements, et, sans faire de questions, s'éloigne, indifférent peut-être quelquefois, mais quelquefois aussi simulant l'indifférence.

Il s'en faut que les crises aient une issue toujours si favorable; bon nombre

[1] *C. R. labor. de Sienne*, 1876.

de malades n'en sont pas quittes pour le simple mal de tête qui succède régulièrement à l'accès. Il en est chez qui l' « abrutissement » dure plusieurs jours; d'autres ont une aphasie transitoire (H. Jackson, Geffrier, Audry, Féré), d'autres une hémianopie, d'autres une excitation cérébrale avec hallucinations violentes et délire furieux (Albertoni, Luciani, Motet), d'autres une tachycardie transitoire (Pitres) (1), d'autres enfin des paralysies véritables.

Paralysies. — Les paralysies postépileptiques signalées par Todd, décrites par Jackson et bien étudiées par Pitres et Dutil (2), sont caractérisées par une perte partielle ou totale de la fonction motrice volontaire dans les groupes musculaires ou les membres que les convulsions ont intéressés au maximum. Elles sont plus communes aux membres qu'à la face, et elles présentent leur plus grande fréquence au membre supérieur. Hémiplégies ou monoplégies, elles sont toujours *flaccides*, et essentiellement motrices. Lorsqu'elles sont accompagnées de troubles sensitifs, ceux-ci consistent en anesthésies plus ou moins diffuses, sans corrélation précise avec l'impotence musculaire.

Les paralysies postépileptiques ne sont pas en général d'un pronostic très fâcheux. Elles ne persistent guère au delà de quelques jours; leur durée est même parfois beaucoup moindre. Mais, par exception, on peut les voir s'installer en permanence, et dans ce cas elles se compliquent de contracture secondaire, ce qui les rend irrémédiablement incurables. Nous dirons, pour n'y plus revenir, que, dans ce dernier cas, la cause à laquelle il faut attribuer l'hémiplégie définitive n'est pas celle qui a été le point de départ de l'épilepsie. Sans aucun doute il s'agit d'un foyer destructif de l'écorce et dont la formation date de la crise elle-même. La lésion est vraisemblablement une hémorragie sous-arachnoïdienne ou intraventriculaire, provoquée peut-être par une surtension vasculaire. Il est en effet bien évident que la circulation, pendant l'attaque, subit une grave perturbation locale. Les paralysies et l'aphasie transitoire en sont les manifestations les plus communes.

A propos de ces paralysies postépileptoïdes, nous rappelons pour mémoire qu'une monoplégie peut précéder les accès et se montrer comme un véritable équivalent de crise convulsive. Le cas rapporté par Bouchaud est très suggestif à cet égard : il s'agissait d'une monoplégie brachiale intermittente qui devança de quinze ans les crises jacksonniennes.

Apoplexie. — Les crises jacksonniennes, au fur et à mesure qu'elles se répètent, produisent dans l'écorce grise de l'encéphale les altérations de structure qui résultent fatalement d'une hyperémie prolongée. Ces altérations portent surtout sur les parois des petites artères. Il n'est pas absolument rare que de graves ruptures vasculaires entraînent la mort au cours même de l'attaque.

La mort peut donc être une terminaison de l'épilepsie jacksonnienne. Mais le mécanisme de cet accident suprême n'est pas toujours invariablement le même. En dehors des grosses lésions qui ont pour origine la dégénération ou le défaut de résistance des tuniques artérielles, il faut incriminer cette sorte d'épuisement nerveux qui relève directement de l'état de mal.

État de mal. — On entend surtout par *état de mal* toute période durant laquelle les accès se suivent sans interruption, les accès remplaçant les accès, en quelque sorte indéfiniment, sans rémission. Ces accès sont dits *subintrants*. On peut les voir se succéder pendant plusieurs jours et plusieurs nuits. C'est

(1) PITRES. *Arch. clin. de Bordeaux*, 1894.
(2) Des paralysies postépileptoïdes transitoires. *Revue de méd.*, 1883, p. 161.

dans ces conditions que la mort arrive. Si le malade survit, tout état de mal prolongé marque une étape dans l'aggravation progressive. L'affaiblissement intellectuel est chaque fois plus notable; et la déchéance, lente mais sûre, aboutit presque fatalement à la démence définitive.

Fréquence et formes larvées des crises. — Les attaques d'épilepsie jacksonnienne ne présentent pas chez tous les sujets la même fréquence; leur nombre et leur répétition, à intervalles variables, dépendent en partie de la nature du processus irritatif de l'écorce, en partie peut-être de la susceptibilité individuelle; tel sujet, paralytique général, n'aura que six à huit crises durant les trois ou quatre ans que doit durer sa maladie; tel autre, atteint de syphilis cérébrale, en aura vingt ou trente en deux jours.

Il est d'autant plus difficile d'établir à cet égard la moindre règle que les grandes attaques dont la description précède sont souvent remplacées par des phénomènes tout différents, quoique également irritatifs et relevant de la même cause. Parmi ces phénomènes ou syndromes « équivalents », il faut signaler des *crises exclusivement toniques*, caractérisées par des contractures. Dans cette forme que Charcot a étudiée, la face est pâle, le cou se raidit, le bras s'étend, l'avant-bras est en pronation forcée et la main tordue à angle droit sur l'avant-bras s'applique sur la région dorso-lombaire; la conscience reste intacte et le spasme peut se prolonger pendant six à huit minutes. La variété clinique dont il s'agit est bien un équivalent du type classique, puisque les attaques de l'une et de l'autre forme se suppléent et alternent.

Une autre variété, encore mentionnée par Charcot, consiste en un état vibratoire des muscles, également en état de spasme tonique et tétaniforme. Cette *variété vibratoire* peut n'être d'ailleurs que le prélude de la crise ordinaire. Il en est de même de la *variété athétoïde*, signalée par Preobrajenski.

A côté de ces formes larvées on peut placer l'*épilepsie partielle continue* (Kojewnikoff, Orlovsky) caractérisée par des convulsions cloniques localisées et permanentes auxquelles succèdent, de temps à autre, de véritables accès convulsifs généralisés.

Des *variétés exclusivement sensitives* [1] sont représentées par la persistance de l'aura; et alors les phénomènes convulsifs sont nuls ou si insignifiants qu'ils passent inaperçus. Lorsque l'aura est sensorielle, la crise se borne parfois à une hallucination plus ou moins complexe. Lorsqu'elle est suivie à bref délai d'une perte de connaissance, sans que les spasmes s'ensuivent, tout se résume en une « absence » dont la durée est pour ainsi dire incalculable; un vertige, un regard vague, une brusque interruption de la phrase au milieu d'un mot commencé, un faux pas, voilà autant de ces équivalents de l'épilepsie jacksonnienne, qui ont la même signification qu'une crise complète, non seulement au point de vue de l'existence d'une lésion corticale, mais au point de vue du pronostic. Il est même certain que ces « absences », qui constituent le « petit mal bravais-jacksonnien », sont le présage fâcheux d'un amoindrissement intellectuel. Elles appartiennent sûrement aux variétés *sensitives* de l'épilepsie jacksonnienne, puisqu'elles correspondent à la suppression momentanée de toute idéation, de toute conscience.

Des formes douloureuses, purement subjectives et qui relèvent encore des variétés sensitives, se manifestent par la migraine simple, la migraine ophtal-

[1] Voir Delégrange. *Épilepsie partielle sensitivo-sensorielle.* Thèse de Paris, 1894.

mique, la migraine accompagnée. Ces affections, dont on trouvera la description plus loin, ont été étudiées par Charcot, Pitres, Féré, Lowenfeld, etc. « L'accès comprend deux phases : 1° une phase d'excitation caractérisée par une céphalée vive et limitée, du vertige, des vomissements, des mouvements convulsifs et surtout un scotome scintillant ; 2° une phase d'épuisement, avec hémianopsie, somnolence, quelquefois aphasie ou hémiplégie. On a vu, chez un même sujet, les manifestations de la migraine ophtalmique alterner avec des crises d'épilepsie partielle.

« Enfin, il n'est pas très rare de noter l'alternance des convulsions épileptiques et de l'apoplexie (apoplexie congestive des auteurs) » [1].

Pathogénie. — L'épilepsie jacksonnienne semble reconnaître pour cause prochaine et exclusive l'*irritation de la substance grise corticale de la zone motrice*. Les constatations cliniques et les recherches expérimentales qui ont permis d'établir cette donnée sont tellement nombreuses, elles ont suscité un si grand nombre de travaux probants, qu'on est autorisé aujourd'hui à proclamer le fait essentiel comme étant définitivement acquis, sans avoir à passer en revue les péripéties de la démonstration et toute la liste des auteurs à qui l'on doit la solution du problème. Il n'est que juste cependant de nommer, parmi ceux à qui la science est le plus redevable, Fritsch et Hitzig d'abord, puis Ferrier, Albertoni et Luciani, Charcot, François-Franck et Pitres, Seppilli, Bewan Levis.

Donc, pour que l'épilepsie jacksonnienne ou épilepsie *partielle* se produise, il faut que la substance grise de la région motrice soit excitée ; cela est indispensable. Charcot et Pitres font toutefois remarquer que « les lésions corticales susceptibles de provoquer l'épilepsie jacksonnienne doivent avoir une topographie moins fixe que les lésions capables de provoquer des paralysies permanentes » [2]. L'excitation des faisceaux sous-jacents à la zone motrice est presque sans effet ; et si l'expérimentation a éprouvé tant de difficultés pour trancher la question de savoir si l'excitation des faisceaux sous-corticaux n'était pas, au même titre que l'écorce, capable de provoquer l'épilepsie partielle, c'est que, jusqu'à François-Franck et Pitres, aucun physiologiste n'avait poussé à une pareille perfection la méthode opératoire, l'analyse et la détermination des phénomènes.

Si l'excitation électrique portée sur l'écorce en dehors de la zone motrice, ou sur la substance blanche au-dessous de cette zone, peut parfois faire naître les spasmes jacksonniens (Luciani, Tamburini, Unverricht), cela tient à ce que cette excitation, en raison de son intensité et de la diffusion de ses effets rayonnants, atteint les éléments moteurs de la substance grise. Danillo, dans le laboratoire de Munk, en a fourni la preuve décisive. La *circonvallation* de la zone motrice, par une solution de continuité artificielle qui l'isole, tout en conservant aux éléments moteurs leur activité fonctionnelle, arrête la diffusion de l'action irritante (Franck et Pitres) ; et après l'ablation bilatérale des centres moteurs de l'écorce, l'excitation des régions postérieures du cerveau ne provoque plus de convulsions (Rosenbach) [3].

L'anatomie pathologique, pour qui sait profiter de ses indications, fournit des preuves sinon plus délicates, du moins bien plus nombreuses. Elle nous

(1) RAUZIER. *Semaine méd.*, 4 janvier 1893.
(2) *Étude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices*, 1883, p. 70.
(3) JULES SOURY. *L'épilepsie corticale.*

enseigne que l'épilepsie jacksonnienne est la conséquence de toutes les irritations limitées à la substance grise de la région rolandique, quelles que soient ces irritations : esquilles crâniennes, enfoncement traumatique du pariétal, pachy-méningite hémorragique, tubercules corticaux sous-arachnoïdiens, péri-encéphalite progressive, méningo-encéphalite syphilitique, etc., etc. Toutes ces conditions morbides sont de celles qui réalisent l'épilepsie jacksonnienne : lorsque les lésions sont limitées, la manifestation périphérique est limitée elle-même; ainsi une plaque d'ankylose cérébro-méningée syphilitique, circonscrite à l'opercule frontal, produit l'épilepsie partielle à type facial; un tubercule pie-mérien du lobule paracentral provoque l'épilepsie partielle à type crural (Souques et J.-B. Charcot), etc.

Il n'est pas jusqu'à une localisation encore plus précise dans l'épaisseur même de la substance grise, que l'anatomie pathologique ne nous démontre. C'est-à-dire qu'il faut que la couche des grandes cellules motrices soit irritée pour que l'épilepsie s'ensuive. Par exemple, dans le processus à lente évolution de la paralysie générale, et mieux encore dans celui de la méningite syphilitique, on peut constater que l'épilepsie jacksonnienne ne se manifeste, le plus souvent, que lorsque le sujet a déjà présenté toute une série de symptômes plus superficiels : douleurs, fourmillements, troubles de l'idéation, etc.

Plus tard, lorsque le mal, gagnant en profondeur, a dépassé la couche des grandes cellules, les crises disparaissent. L'*organe du symptôme* est anéanti : c'est la période véritablement paralytique de la maladie. Les preuves abondent; mais la plus péremptoire ne réside-t-elle pas surtout dans ce fait que les lésions destructives de l'écorce, et en particulier le ramollissement définitif et complet de la zone motrice, n'ont presque pas le droit de figurer dans l'histoire de l'épilepsie jacksonnienne, tandis que les polio-encéphalites du même territoire vasculaire y occupent la plus grande place? Si quelques observations de Parker, de Jackson, d'Osler, de Bouveret, de Taddeo, de Hyeronimis, de Duflocq, de Dieulafoy [1], etc., font mention du syndrome convulsif chez des sujets atteints de lésions *relativement* éloignées de l'écorce ou de la zone rolandique, ces cas n'infirment pas une règle que l'ensemble des faits affirme universellement. D'ailleurs, sauf une observation de ramollissement sous-cortical rapportée par Seppilli, il ne s'agit jamais, dans les cas négatifs, que de tumeurs — lésions à manifestations diffuses — ou de foyers « encapsulés », c'est-à-dire capables de rétraction et d'irritation à distance.

Mécanisme de la crise. — Il faut maintenant se demander, puisque le foyer central du spasme jacksonnien est la cellule fonctionnellement spécialisée de l'écorce rolandique, comment et pourquoi la crise éclate, pourquoi surtout elle évolue suivant un ordre de phénomènes constants.

I. En ce qui concerne l'explosion des crises, ou pour mieux dire leur retour à intervalles variables, force est de se résoudre à une hypothèse. Comme nous ne connaissons *rien* de la nature du fluide nerveux, mais comme, d'autre part, *tout* permet de l'assimiler à ce qu'on appelle, faute de mieux, le fluide électrique, c'est dans la catégorie des phénomènes électriques que les médecins et les physiologistes ont cherché et trouvé les analogies les plus propres à nous satisfaire. La théorie des *orages nerveux* est fondée sur une analogie bien discutable à première vue. Liveing en est l'auteur. Dans un corps électrisé, le

[1] DIEULAFOY. Épilepsie jacksonnienne par lésion de la région frontale. *Acad. de méd.*, 1901.

fluide positif, accumulé à l'une des extrémités, électrise par influence le corps voisin, et, lorsque la tension est supérieure à la pression atmosphérique, l'étincelle se produit. L'influx nerveux serait ainsi comparable à l'électricité. Sous l'influence des actes organiques, il est constamment produit et éliminé. Dans certaines conditions, cette élimination devient impossible, il s'accumule sur quelques éléments nerveux, exagère leur rôle jusqu'au moment où la tension dépassant un certain maximum la décharge a lieu. L'accès d'épilepsie jacksonnienne lui correspond. Cette manière d'envisager l'explosion des crises est d'autant plus intéressante que, dans l'esprit de Liveing, elle s'applique à la migraine, affection que le médecin anglais assimile à un certain nombre de syndromes équivalents, parmi lesquels figure l'épilepsie.

H. Jackson ne soutient pas autre chose, et la thèse qu'il défend a été exposée de la façon suivante par Charcot : Dans l'épilepsie partielle, « il se produirait, dans la cellule nerveuse, en raison d'un processus irritatif déterminé par voisinage, une sorte d'emmagasinement, d'accumulation de force, dont la dépense se ferait de temps à autre, sous l'influence des causes les plus banales et souvent inaperçues, par une sorte d'explosion d'accidents moteurs désordonnés, convulsifs, soudains, portant sur le côté du corps opposé au siège de la lésion méningée. La décharge sera suivie d'un épuisement momentané dont la traduction clinique est la paralysie temporaire avec flaccidité, qui s'observe en réalité fréquemment à la suite des accès d'épilepsie partielle, dans les parties mêmes qui ont été le siège principal des convulsions ». — Nous savons que les crises se terminent quelquefois par une phase de stertor durant laquelle la résolution est complète. Cette phase correspond à la période d'épuisement nerveux; les paralysies, l'aphasie elle-même, n'en sont que la prolongation pendant un temps variable. L'aura qui annonce la décharge n'est que la sensation perçue au moment où la surcharge de tension va détruire l'équilibre dans le centre nerveux; naturellement cette sensation est perçue comme si elle avait son point de départ dans les parties que le spasme va saisir.

On voit qu'il ne s'agit, en somme, que d'une hypothèse; mais assurément cette hypothèse est des plus plausibles. Les auteurs anglais appellent *lésions à décharges* les irritations corticales qui déterminent toutes les attaques nerveuses du même ordre, et il est naturel qu'ils aient songé à comparer les éléments moteurs corticaux à autant de petites bouteilles de Leyde s'électrisant, en quelque sorte, par influence et se déchargeant spontanément au moment où l'excès de tension dépasse une certaine mesure. Il y a là, de toute évidence, quelque chose d'identique aux phénomènes de décharge successifs qu'on réalise avec l'appareil de Lane, dans lequel une bouteille de Leyde soumise à une alimentation continue se décharge par intermittences.

Une autre hypothèse, mais celle-là beaucoup plus hardie, a été émise par H. Jackson. L'instabilité *neuro-électrique*, si l'on peut ainsi dire, des cellules corticales, serait liée à une nitrogénisation excessive; et la substance protoplasmique de ces éléments deviendrait explosible, comme la glycérine où l'hydrogène est remplacé en partie par le peroxyde nitrique. Aucune donnée précise sur la nitrogénisation des cellules ne confirmant cette manière d'envisager la cause des *explosions* épileptiques, il faut, jusqu'à plus ample informé, la tenir pour une ingénieuse vue de l'esprit, mais rien de plus.

II. Pourquoi les crises jacksonniennes présentent-elles le mode d'envahisse-

ment progressif sur lequel est établie en clinique la distinction de trois types à peu près invariables?

Il faut considérer ici les trois types l'un après l'autre.

Dans le type facial, la propagation se fait de la face au membre supérieur, et du membre supérieur au membre inférieur. On peut admettre que la déséquilibration neuro-électrique de la région corticale qui commande à la face se propage comme une onde à la région corticale qui commande au membre supérieur, et de là à celle qui commande au membre inférieur. La superposition des trois centres sur la partie rolandique du manteau cortical explique suffisamment l'ordre d'apparition des spasmes. C'est pure question de topographie : l'onde remonte de l'extrémité inférieure de la frontale ascendante jusqu'à l'extrémité supérieure de cette circonvolution. Dans le type brachial, le rayonnement de l'onde envahit d'abord la face dont le centre est situé au-dessous du centre brachial, puis le membre inférieur dont le centre est situé au-dessus. Mais comme le centre du membre inférieur est plus éloigné du centre brachial que ne l'est le centre facial, c'est le centre facial que la progression de l'onde intéresse d'abord. Enfin, dans le type crural, l'onde envahit successivement de haut en bas le centre brachial et le centre facial.

Ici encore, une comparaison tient lieu de démonstration : expédient si l'on veut, mais expédient utile, car il a une valeur mnémotechnique indiscutable.

La connaissance de la loi de propagation du spasme jacksonnien nous a appris en effet que, dans tous les cas sans exception, la localisation convulsive initiale indique la localisation centrale du foyer d'irritation spasmogène. C'est de ce foyer central que partent les ondes concentriques d'irritation, qui vont progressivement englober toute la zone motrice. C'est cette localisation corticale qui, par sa détermination périphérique visible, permet de préciser le lieu exact de l'irritation à la surface du cerveau. Si insignifiante que paraisse au premier abord la convulsion labiale, ou linguale, ou cervicale, ou digitale, qui inaugure la crise, c'est elle qui nous renseigne, avec une exactitude en quelque sorte mathématique, sur la région du manteau où l'intervention chirurgicale va peut-être trouver une indication. Qu'on suppose parfaitement connue la topographie des centres corticaux, et l'on ne doutera plus de l'utilité pratique immédiate qui peut résulter d'une consciencieuse analyse du syndrome.

Il faut remarquer cependant que, si l'épilepsie *partielle* qui se *généralise* a une origine corticale circonscrite, ce n'est peut-être pas le fait d'une irritation rayonnant au niveau de l'écorce même qui détermine la généralisation. Ici l'expérimentation vient puissamment aider la clinique. Il est démontré en effet que lorsqu'une crise est commencée, rien, absolument rien ne peut arrêter son cours, sinon peut-être l'électrisation du bout périphérique du vague chez les animaux. Albertoni d'une part, François Franck de l'autre, ont prouvé, contrairement aux affirmations de Munk, Bubnoff et Heidenhain, que l'ablation de l'écorce elle-même ne mettait pas fin à l'accès. Que faut-il en conclure, sinon que l'écorce grise — dont le rôle n'est pas discutable — ne sert pour ainsi dire qu'à la *mise en train* du spasme? Les agents directs de l'épilepsie seraient donc les centres gris bulbo-médullaires, commandés par les centres corticaux; et c'est dans le névraxe, et non dans l'encéphale, que s'effectuerait le rayonnement épileptogène de la crise généralisée. C'est dans le névraxe que se trouve l'ensemble des noyaux moteurs, reliés tous entre eux pour les besoins des fonctions synergiques, et par conséquent connexes les uns des autres, dans

l'état morbide comme dans l'état normal. L'épilepsie est donc une fonction pathologique, non pas de l'écorce cérébrale, mais de la colonne grise motrice.

Étiologie. — Toute condition mécanique, inflammatoire, vaso-motrice, toxique, etc., capable de produire ce qu'on est convenu d'appeler l'*irritation* de la substance grise corticale dans la zone motrice, pourra provoquer l'épilepsie jacksonnienne. Une énumération complète des causes proprement dites serait donc trop longue pour être présentée ici; qu'il suffise de rappeler que les causes mécaniques et inflammatoires sont les plus fréquentes et, en tout cas, les mieux démontrées.

Les traumatismes, les corps étrangers (les petits projectiles surtout, les esquilles), les exostoses, les tumeurs, les collections sanguines ou purulentes, les plaques de sclérose, les gommes syphilitiques, les kystes parasitaires, les inflammations chroniques, la tuberculose en plaques, voilà les principales causes de l'épilepsie jacksonnienne. Toutes ces causes agissent par une influence mécanique *in situ* ou par une influence inflammatoire, par les deux peut-être, la plupart du temps. Parmi celles qui relèvent plus spécialement de la médecine, la syphilis et la méningo-encéphalite diffuse tiennent le premier rang. Mais l'épilepsie jacksonnienne survient quelquefois en dehors de ces conditions; et alors on doit se résoudre à admettre que les cellules corticales, irritées par des agents d'ordres différents, réagissent d'une façon identique.

1° *Intoxications.* — L'action convulsivante de certains poisons, l'alcool, le plomb, l'absinthe (Magnan), est trop connue, pour que personne aujourd'hui songe à la révoquer en doute. Il en est de même de quelques toxines fabriquées par l'organisme dans des circonstances déterminées. L'indigestion simple se complique parfois d'épilepsie partielle (Lépine). L'urémie (Raymond, Chantemesse et Tenneson, Chauffard), l'acétonémie, sont des états morbides où on la voit se produire souvent. Il n'est pas possible de dire encore à quelles substances les éléments nerveux doivent leur suractivité. C'est tout juste si l'on peut supposer, du moins pour ce qui concerne l'urémie, que l'œdème des méninges exerce une part d'influence. Le poison paraît avoir à peu près toute la responsabilité de la crise.

2° *Excitations périphériques.* — Une série innombrable de causes dont le mécanisme nous échappe, mais qui paraissent toutes résider dans une irritation des terminaisons nerveuses, produisent parfois à l'improviste des crises jacksonniennes, dont le début est marqué par le spasme de la région où siège l'irritation. Cicatrices, brûlures, piqûres nerveuses, incisions chirurgicales, corps étrangers sous-cutanés, polypes des premières voies respiratoires, maladies du tube digestif, de la plèvre, du cœur, etc., etc., voilà autant de « causes » dont fourmillent les récents mémoires publiés sur les épilepsies. La multiplicité même des faits cliniques où l'épilepsie jacksonnienne peut être considérée comme réflexe justifie l'opinion d'Albertoni : que l'écorce cérébrale motrice n'est pas un centre autonome de l'épilepsie, mais un centre « d'incidence »; en d'autres termes, que toutes les épilepsies corticales sont réflexes[1]. Dans toutes ces conditions l'accès a une tendance marquée à se généraliser, et l'envahissement des différentes parties du corps est si rapide que le spasme semble être total d'emblée. C'est ainsi que procède l'épilepsie dite essentielle.

[1] JULES SOURY. *Les fonctions du cerveau*, 2e éd., p. 405.

Aussi est-il très difficile de déterminer en pareil cas ce qui appartient réellement à l'épilepsie jacksonnienne; l'épilepsie dont il s'agit pourrait, en d'autres termes, n'être pas de même nature que l'épilepsie *vraiment corticale*, puisque l'acte réflexe, quel qu'il soit, simple ou complexe, n'admet pas la participation des hémisphères cérébraux. Cette question est encore à l'étude. On ne peut cependant pas méconnaître la tendance générale des cliniciens et des expérimentateurs à assimiler l'épilepsie dite essentielle à l'épilepsie jacksonnienne. Pour Silvestrini (1880), Seppilli, Luciani (1886), Mouratow, il ne s'agirait que de deux formes différentes du même processus morbide.

3° *Influences vaso-motrices.* — On a considéré que certains troubles circulatoires, comme il en existe chez les artério-scléreux (Grasset), étaient capables de susciter des crises jacksonniennes. Les asthmatiques, les goutteux, les migraineux ont parfois des suppléances épileptiformes de leurs accès habituels d'asthme, de goutte ou de migraine. Mais ces suppléances se traduisent par une épilepsie dont les caractères sont bien plutôt ceux du grand mal vulgaire que de l'épilepsie corticale, en ce sens que le spasme n'est pas *partiel*. L'assimilation de ces accidents à l'épilepsie jacksonnienne est donc peut-être prématurée.

L'âge n'a pas d'influence marquée, à l'inverse de ce qu'on sait de l'épilepsie vraie, qui se manifeste en général aux confins de l'enfance et de l'adolescence. Le sexe ne joue aucun rôle. L'hérédité est à peu près indifférente. Tout au plus pourrait-on admettre un pouvoir convulsif réflexe plus prononcé chez les sujets où le « tempérament nerveux » familial dirige toutes les manifestations morbides.

L'expérimentation, sur ce point, est beaucoup plus positive que la clinique. En 1880, Luciani apportait au Congrès de phréniatrie de Reggio d'Emilia un grand nombre d'observations de transmission héréditaire d'épilepsie corticale. « Des chiens nés de parents ayant subi des lésions circonscrites de la zone motrice, treize et neuf mois auparavant, et n'ayant jusqu'alors présenté aucun accès convulsif, avaient hérité d'une prédisposition à l'épilepsie qui se manifesta par des accès généraux bien caractérisés, quelques semaines après la naissance, par exemple chez cinq chiens survivant de la même portée. Ainsi une prédisposition à l'épilepsie pouvait être transmise héréditairement par des parents qui, sans être eux-mêmes épileptiques, avaient subi des pertes de substance de l'écorce cérébrale [1]. On sait aussi que Brown-Séquard a démontré la transmission héréditaire de l'épilepsie d'origine périphérique. Ces faits sont des plus intéressants, mais ils ne trouvent pas leurs analogues dans la clinique; et ce qu'il faut retenir, c'est que les crises jacksonniennes chez l'homme ne sont jamais et jusqu'à plus ample informé que la conséquence d'un accident cérébral, inflammatoire, néoplasique, traumatique ou autre. Les antécédents ne comptent guère; la localisation anatomique est la condition *sine qua non* de l'épilepsie.

Quant aux causes occasionnelles, qui font que les crises éclatent à tel ou tel moment, personne encore n'en saurait rien dire. On a cité des cas de froissements cicatriciels, de chocs malencontreux sur la région corticale où siège un néoplasme; on a parlé de fatigue, de l'ingestion de substances excitantes, comme le café (Féré). Tout cela n'est qu'individuel ou fortuit. Les règles générales font défaut.

(1) JULES SOURY. *Loc. cit.*, p. 408.

Diagnostic. — Il suffira de signaler les données à l'aide desquelles on peut distinguer l'épilepsie jacksonnienne des deux seules affections qui lui ressemblent : l'épilepsie essentielle et l'hystérie. Ce que nous avons dit suffira presque toujours à établir le diagnostic d'une façon absolue. Les différences qui permettent de distinguer l'épilepsie jacksonnienne de l'épilepsie essentielle ou de l'hystérie seront exposées ultérieurement (Voir articles : *Épilepsie*, *Hystérie*). Bref, il ne nous reste à relever qu'une chose : c'est la possibilité de voir l'hystérie, la maladie simulatrice par excellence, se manifester par des épilepsies partielles (Ballet et Crespin, Ghilarducci, Charcot). La notion de l'hystérie préalable sera, en pareil cas, la base du diagnostic.

Lorsque l'épilepsie jacksonnienne est reconnue pour telle, il s'agit de déterminer la cause qui l'a produite : en dehors des traumatismes, où les commémoratifs et l'examen des régions lésées sont d'un diagnostic relativement facile, on devra songer : 1° à la syphilis; 2° à la tuberculose; 3° à la pachyméningite; 4° aux tumeurs cérébrales, etc., suivant le mode d'évolution et de groupement des symptômes concomitants. *Et comme la question de l'intervention chirurgicale se pose ici plus formellement que dans aucun autre cas de maladie des centres nerveux*, le diagnostic de la localisation corticale devra toujours être établi sur des bases rigoureuses : l'analyse du syndrome, sa localisation périphérique initiale, son mode de généralisation.

Traitement. — Le traitement sera médical ou chirurgical. Nous ne citerons que pour mémoire certaines méthodes palliatives (aujourd'hui tombées en désuétude) : compression circulaire, ligature, vésicatoire en bracelet, au-dessus du point de départ de l'aura. L'efficacité de ces méthodes est inconstante ; du reste, on ne fait que reculer la crise et on n'agit que d'une manière exclusivement symptomatique.

Pour obtenir de meilleurs résultats, il faut s'adresser à la cause. A l'épilepsie partielle d'origine toxique ou réflexe, il faut opposer une médication causale, parfois curative (urémie, affections intestinales, pleurales, nasales, etc.). La cause sur laquelle la thérapeutique agit le mieux est incontestablement la syphilis. C'est un fait banal sur lequel il est inutile d'insister, à la condition qu'on intervienne à temps et à dose suffisante.

En dehors de ces conditions, l'épilepsie partielle peut être justiciable de l'intervention chirurgicale. C'est particulièrement à la suite de traumatismes que cette intervention semble légitime. Si l'on intervient de bonne heure, dans un cas d'enfoncement, d'esquilles, de compression hémorragique, le succès fréquent est facile à concevoir. Dans les cas anciens, l'ablation d'un corps étranger, le redressement d'une exostose, etc., peut donner des résultats encourageants.

Partant de données expérimentales fournies par les physiologistes, à savoir que l'extirpation d'un centre moteur cortical empêche les convulsions des muscles animés par le dit centre, et que cette extirpation n'entraîne pas à sa suite de paralysie durable, les chirurgiens ont pratiqué l'ablation du centre moteur épileptogène. Braun (de Kœnigsberg) a communiqué récemment les résultats suivants. Sur 31 cas ainsi traités, il y a eu 9 insuccès, 9 améliorations et 13 soi-disant guérisons. Il est nécessaire de faire des réserves, en effet, au sujet de ces guérisons, car dans 3 cas seulement l'observation post-opératoire a duré plus de trois ans. Prunier avait trouvé 3 succès sur 10 cas

d'intervention. Dans les tumeurs cérébrales, la statistique montre que l'intervention chirurgicale n'est utile que dans un sixième des cas.

En somme les résultats ne sont pas aussi brillants qu'on pouvait l'espérer *a priori*. Il y a le plus souvent une amélioration légère et transitoire, quelquefois des rémissions d'assez longue durée. Mais la guérison définitive est relativement rare et la récidive est la règle. Pour expliquer ces récidives on a incriminé la formation de cicatrices entre l'encéphale et la paroi crânienne, la formation de centres épileptogènes secondaires s'établissant autour du centre primitif et pouvant le suppléer après son excision chirurgicale (Fraenkel, Putnam). Quoi qu'il en soit, l'intervention chirurgicale n'en reste pas moins, dans de nombreux cas, la suprême et dernière ressource.

CHAPITRE V

HÉMIANESTHÉSIE

Description générale. — L'appellation d'*hémianesthésie* s'applique couramment à la perte de la sensibilité dans la *totalité d'une des moitiés du corps.*

Quoique l'hémianesthésie doive être, de toute nécessité, étudiée comme un symptôme cérébral par son origine et lié à des lésions destructives qu'il s'agira de déterminer, il importe de la considérer au préalable comme un phénomène relativement banal, susceptible de se produire en dehors de toute encéphalopathie, au titre d'une manifestation épisodique de névrose, d'hystérie en particulier.

Ce qui frappe dès le premier abord dans le syndrome hémianesthésie, c'est la parfaite régularité de sa distribution : la limite de la surface ectodermique insensible n'est autre que la ligne médiane. Tout au plus observe-t-on, lorsqu'on cherche à déterminer avec une épingle les limites de l'insensibilité tégumentaire, que les excitations sont confusément perçues à quelques millimètres en dehors de la ligne médiane sur toute la hauteur du côté insensible. Donc parmi tous les phénomènes morbides qui, à défaut de preuves anatomiques, prouveraient le mieux la décussation des conducteurs nerveux *centripètes*, l'hémianesthésie apparaît comme le plus démonstratif. C'est, selon la formule de Charcot, un syndrome *géométriquement dimidié*. Sur les muqueuses (langue, lèvres, gencives, voile du palais), l'hémianesthésie s'arrête comme sur l'épiderme, exactement à la ligne médiane. Au gland, au prépuce, au clitoris, mêmes limites invariables.

Dans les maladies cérébrales organiques, l'hémianesthésie peut débuter brusquement par le même ictus auquel fait suite l'hémiplégie homologue. Sa durée, à l'inverse de celle de l'hémiplégie motrice, est le plus souvent assez courte. Comme c'est un raptus hémorragique qui en est le plus souvent la cause, on peut admettre que la guérison coïncide avec la résorption du caillot. Mais ce n'est là qu'une hypothèse. Il est évident que l'hémianesthésie s'amende ou disparaît dans beaucoup de cas où la destruction des conducteurs de la sensibilité est complète et définitive. Pour cette raison, nous devons réserver l'interprétation du phénomène.

Cette réserve s'impose d'autant plus impérieusement que toutes les données sur lesquelles avait été, à l'origine, établie la pathogénie de l'hémianesthésie sont aujourd'hui contestées *en fait*. Il n'est donc pas de question plus litigieuse; et rien de ce qui va suivre ne saurait, en dehors du point de vue purement historique, être considéré comme définitif et classique.

L'hémianesthésie n'est pas, nous venons de le dire, une complication nécessaire de l'hémiplégie cérébrale vulgaire. On a même pendant longtemps, sur la foi de Briquet, nié son existence. Puis on l'a considérée comme un symptôme lié aux paralysies cérébrales. La vérité, aujourd'hui évidente, est qu'elle constitue un syndrome bien défini, associé tantôt et habituellement à l'hémiplégie, tantôt aux hémichorées ou aux hémiathétoses. Les médecins du siècle dernier, parmi lesquels il faut citer Borsieri, l'avaient explicitement signalée. Plus près de nous, Abercrombie, Andral, Hirsch, Leubuscher, Broadbent, H. Jackson, en avaient rapporté maints exemples. Mais elle ne fut vraiment bien étudiée que par Türck d'abord, puis plus tard par Charcot qui soutint que « certaines lésions cérébrales en foyer pouvaient reproduire l'hémianesthésie, avec tous les caractères qu'on lui connaît dans l'hystérie, ou peu s'en faut, « c'est-à-dire avec des troubles du goût, de l'odorat, de l'ouïe, de la vue (amblyopie unilatérale et rétrécissement du champ visuel). » La description de Charcot resta longtemps classique et la théorie du « carrefour sensitif » dans le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule interne, passage du faisceau sensitif et siège de la lésion de l'hémianesthésie capsulaire, inspira les travaux de Veyssière, Rendu, Lépine, Raymond, Ballet.

Une réaction ne tarda pas à se faire contre les conceptions de Charcot et de ses élèves. Nous y reviendrons plus loin. Mais tout d'abord il nous faut esquisser le tableau pathologique de l'hémianesthésie réputée *d'origine cérébrale*, c'est-à-dire telle qu'on la concevait à l'époque où elle venait d'être introduite dans la séméiologie.

D'abord quelques mots d'anatomie pathologique.

Anatomie pathologique. — L'hémianesthésie peut être occasionnée soit par des foyers capsulaires, soit par des foyers corticaux.

Türck et Charcot admettaient que, lorsqu'elle dépend d'un foyer capsulaire, ce foyer occupe la partie la plus reculée du segment postérieur de la capsule interne, c'est-à-dire le *carrefour sensitif*. « Trois fois, dit Charcot (*Mal. du syst. nerv.*, t. II, p. 358), j'ai eu l'occasion de faire l'autopsie de sujets chez lesquels une hémichorée datant de plusieurs années avait succédé à une hémiplégie marquée par un début brusque apoplectique. Dans ces trois cas, l'hémianesthésie existait très prononcée. » Dans ces trois cas, le foyer, par un de ses points, intéressait le carrefour sensitif.

La physiologie expérimentale, entre les mains de Veyssière [1], de Carville et Duret, confirmait cette localisation, et des faits ultérieurs, suivis d'autopsie, publiés par divers auteurs, Ferrier, Dejerine [2], Charcot et Huet [3], Morax [4], Reymond [5], semblaient la mettre hors de toute contestation.

[1] Veyssière. *Recherches cliniques et expérimentales sur l'hémianesthésie de cause cérébrale.* Thèse de Paris, 1874.

[2] Dejerine. *Bull. Soc. anat.*, 1888.

[3] Charcot et Huet. *Leçons du mardi*, 1887-1888, p. 288 et 586.

[4] Morax. *Loc. cit.*

[5] Reymond. *Bull. Soc. anat.*, 1892, p. 5.

Des travaux récents et multiples ont, ainsi que nous allons le voir, modifié nos conceptions sur ce point. Assurément, les autopsies d'hémianesthésie par lésions corticales sont peu nombreuses et encore discutables [1]. Mais leur rareté n'est peut-être que relative : on peut admettre qu'elle tient à la durée essentiellement transitoire du symptôme; sinon on devrait la rencontrer dans presque tous les cas d'hémiplégie corticale, car la superposition des centres moteurs et des centres sensitifs corticaux semble aujourd'hui prouvée par l'observation anatomo-clinique et par la physiologie expérimentale. Nous devrons également revenir sur ce point dans un instant.

Avant d'aller plus loin, il est nécessaire de rappeler le trajet du faisceau sensitif ou ruban de Reil.

Le *ruban de Reil* médian, ou supérieur ou interne, autrement dit le faisceau sensitif, naît des noyaux de Goll et de Burdach.

Parties de ces noyaux, ses fibres décapitent la corne postérieure, traversent le raphé et passent du côté opposé derrière les pyramides antérieures. Alors elles deviennent ascendantes, rectilignes, derrière le faisceau pyramidal. Au niveau du bulbe, le ruban de Reil forme la couche interolivaire; dans la protubérance et le pédoncule il occupe la partie ventrale de la calotte.

Dans la région sous-optique, il est situé au-dessous de la couche optique, au-dessus du noyau rouge. Puis il chemine entre le corps genouillé externe et le thalamus et enfin pénètre dans le bras postérieur (segment lenticulo-optique) de la capsule interne.

Il est ici un point discuté : les fibres du ruban de Reil s'arrêtent-elles au thalamus ou bien continuent-elles leur trajet directement vers l'écorce? Pour un certain nombre d'auteurs, Flechsig, Hösel, Bechterew, Edinger, Obersteiner, elles iraient directement se perdre dans les circonvolutions rolandiques. Monakow, Mahaim, Dejerine, Schlesinger, et avec eux la majorité des auteurs, admettent le relai dans le thalamus. Le ruban de Reil, d'après Dejerine, se termine dans la partie *inférieure et postérieure* du noyau externe du thalamus, en avant du pulvinar. Du thalamus partiraient des fibres thalamo-corticales, formant le troisième neurone sensitif qui chemine dans le segment postérieur de la capsule interne et se dirige vers la zone rolandique et périrolandique.

Les fibres de ce troisième neurone sensitif sont-elles groupées, dans leur trajet intra-capsulaire, en un faisceau compact? Oui, pensait Charcot, qui localisait ce faisceau dans le tiers postérieur du segment postérieur de la capsule interne. Actuellement, on n'accepte plus le groupement de ces fibres en faisceau compact; il n'y a pas de région spéciale dans le segment postérieur de la capsule interne pour le passage des fibres de la sensibilité générale; celles-ci se trouveraient disséminées dans tout le segment et mélangées aux fibres pyramidales.

Une lésion occupant soit tout le segment postérieur, soit le tiers postérieur seulement du segment postérieur de la capsule interne, semble pouvoir déterminer une hémianesthésie générale. Elle détermine en même temps des troubles moteurs du même côté. Par contre, les sens ne sont pas intéressés. Pour ce qui concerne la vision, on peut avancer aujourd'hui qu'il n'y a ni rétrécissement du champ visuel, ni amblyopie unilatérale. On pourra rencontrer une hémiopie latérale homonyme — les exemples en sont fréquents — coexistant

[1] Voy. une intéressante observation de DEJERINE. Contribution à l'étude des localisations sensitives de l'écorce. *Revue neurol.*, 1895, p. 50.

avec l'hémianesthésie, à la condition toutefois que la lésion siège dans la région thalamique inférieure et détruise le segment rétro-lenticulaire de la capsule interne. Un foyer étroitement limité au tiers postérieur du segment lenticulo-optique de la capsule n'entraîne pas l'hémiopie. De même, les autres sens, ouïe, goût, odorat, ne sont pas intéressés dans l'hémianesthésie capsulaire. Lorsqu'ils sont intéressés, ils le sont, d'après Dejerine, de façon passagère, parce qu'ils ont une représentation bilatérale corticale, et ils le sont des deux côtés. Mais, en fait, les altérations du goût, de l'odorat, de l'audition, ne font pas partie du tableau de l'hémianesthésie capsulaire ordinaire. Il est aisé de le comprendre si on songe que les fibres auditives cheminent dans la partie postérieure du segment sous-lenticulaire de la capsule interne et que les fibres olfactives et gustatives ne passent vraisemblablement pas dans la capsule interne. Il faudrait donc des foyers capsulaires très étendus, dépassant le territoire de la capsule, pour produire l'anosmie, l'agueusie, la surdité, qui seraient du reste bilatérales et transitoires. L'hémiopie seule est possible, dans les conditions indiquées plus haut et peut rester permanente.

Mais l'hémianesthésie capsulaire relève-t-elle réellement d'une lésion limitée au segment postérieur de la capsule interne proprement dite. Dejerine et Long ont émis des doutes sur ce point. Presque toujours, on trouve dans les observations publiées que le thalamus participait à la lésion. Lorsque cette participation n'est pas signalée, il s'agit d'un examen à l'œil nu et non d'un examen microscopique et de coupes en série, ce qui permet de douter de l'intégrité réelle de la couche optique. Voici les conclusions de Dejerine et Long sur ce point :

« L'hémianesthésie de la sensibilité générale se rencontre dans les lésions centrales des hémisphères dans deux conditions :

« 1° Dans le cas de lésions thalamiques détruisant les fibres terminales des voies sensitives du pédoncule et les fibres d'origine des neurones thalamo-corticaux ;

« 2° Dans le cas où le thalamus étant intact, les connexions avec le cortex sensitivo-motrices sont plus ou moins détruites. Dans ce dernier cas, la lésion est toujours très étendue. »

La lésion du thalamus doit siéger dans la partie postérieure et inférieure du noyau externe.

Enfin Touche (1901) a présenté à la Société de neurologie quatre observations d'hémianesthésie par lésion de la capsule *externe*. Cette lésion se prolongeait en arrière de l'extrémité postérieure du noyau lenticulaire.

Symptomatologie. — La *sensibilité tactile* est abolie ou diminuée, plus ou moins altérée, et l'anesthésie plus ou moins accusée. La nature, l'intensité et la localisation d'un contact ne sont pas appréciées ou le sont mal ; la simultanéité de deux contacts et l'espace qui les sépare ne sont pas distingués et jugés exactement. Il est à noter que les erreurs de localisation et l'agrandissement des cercles de sensation vont souvent de compagnie, encore que le fait ne soit pas constant.

La *sensibilité à la douleur* offre des troubles analogues, mais l'analgésie est moins marquée que l'anesthésie tactile. Par contre, la localisation de la sensation douloureuse est erronée. Il y a ici *topoanalgésie*, comme il y avait là *topoanesthésie*.

De même pour la *sensibilité thermique* qui est tantôt abolie, tantôt diminuée, tantôt pervertie avec erreur d'interprétation et confusion.

La *sensibilité profonde* (articulaire, musculaire, osseuse, tendineuse) n'est pas moins altérée que la superficielle. Le courant électrique à travers les muscles est moins vivement senti; la torsion des jointures peu ou pas douloureuse. (L'anesthésie osseuse a été étudiée par Egger.)

Les troubles du sens musculaire et du sens stéréognostique se rattachent étroitement à l'étude de l'hémianesthésie.

Sous le terme très discuté de *sens musculaire* on désigne généralement les perceptions que les membres fournissent à la conscience sur leur position, leurs mouvements, la pesanteur et la résistance des objets, et l'effort corrélatif qui en résulte (Courgeon). Les troubles du sens musculaire prédominent au niveau de la main et des doigts. Pour les rechercher en clinique, il faut voir si le malade a conservé les notions de position, de mouvement actif et passif, de résistance et de force. Le sens musculaire peut être aboli, ou diminué, ou perverti. Ces troubles relèvent vraisemblablement de la perte de la sensibilité profonde, et coexistent très souvent avec l'anesthésie cutanée. Redlich n'a jamais vu d'hémianesthésie sans trouble du sens musculaire. Avec Claparède on peut, à cet égard, distinguer trois variétés :

1° Anesthésie tactile et perte du sens musculaire ;

2° Anesthésie tactile sans perte du sens musculaire;

3° Perte du sens musculaire sans anesthésie tactile.

On désigne sous le nom de *sens stéréognostique* la perception de la forme des objets par le palper manuel, par le toucher. A cette définition étymologique, on peut ajouter la perception des propriétés physiques des objets (Dejerine), de nom, d'usage de ces objets. Signalée par Hoffmann, la perte du sens stéréognostique a été étudiée par Redlich, Wernicke, Aba, Bourdicaud-Dumay, von Monakow, Claparède, Verger, etc.

Dans les cas d'hémiplégie avec paralysie et contracture marquée, ce sens est souvent impossible à rechercher. L'inertie, la maladresse des membres suffisent à priver les hémiplégiques de la notion de forme des objets, sans que cependant leur sensibilité soit lésée. Il faut donc, dans ces cas, promener longuement l'objet dans la main. En dehors de ces cas et en dehors de l'hystérie (Gasne), la *stéréoagnosie* coexiste avec des troubles, minimes parfois, des sensibilités superficielle ou profonde. Il est à noter que les sujets ayant perdu le sens stéréognostique ne semblent faire aucun effort pour reconnaître les objets, comme si leurs associations cérébrales étaient troublées.

Il est difficile, en clinique, de séparer la stéréoagnosie de l'*asymbolie tactile* de Finkelburg, qui consiste dans un trouble de la perception compliqué d'un trouble de la compréhension de l'objet (signification et usage), et de la *paralysie tactile* de Wernicke qui est caractérisée par l'impossibilité de reconnaître un objet par le tact, malgré l'absence ou l'insignifiance des troubles sensitifs.

Pour rechercher la stéréoagnosie, il faut faire fermer les yeux du malade et lui mettre dans la main divers objets usuels qu'il palpera. Toutes ces investigations, malgré leur simplicité apparente, sont des plus délicates. Elles le deviennent davantage encore s'il existe d'autres troubles *sensoriels* surajoutés à ceux dont l'origine est dans les organes tactiles. Mais, avons-nous dit, les troubles de l'ouïe, du goût, de l'odorat sont véritablement exceptionnels dans l'hémianesthésie organique. Encore une fois, quand ils existent, ils sont bilatéraux et pas-

sagers, ces sens ayant une représentation bilatérale dans les deux hémisphères. Quant aux troubles de la vue, ils consistent en une hémiopie latérale homonyme que nous étudierons dans un chapitre spécial.

L'hémianesthésie tend naturellement vers l'amélioration. Cantonnée d'abord aux extrémités, elle disparaît peu à peu dans les segments les moins paralysés et les moins anesthésiés. Les sensations simples reviennent les premières, puis les sensations complexes (sens stéréognostique et musculaire). Il semble que l'hémianesthésie des hémiplégiques évolue rapidement, en quelques jours ou en quelques semaines, selon les cas. Il existe cependant des troubles persistants, observés dans le quart des cas par Redlich.

D'après Verger, qui a consacré à cette étude un excellent travail, l'hémianesthésie se présenterait en clinique sous trois types :

1° L'*hémianesthésie totale* (sensitivo-sensorielle de Charcot), due à l'hystérie;

2° L'*hémianesthésie incomplète*, la plus habituelle, prédominant à l'extrémité des membres;

3° L'*hémianesthésie fruste*, caractérisée quelquefois par les seuls troubles stéréognostiques.

La méthode expérimentale a donné des résultats moins précis que la méthode anatomo-clinique. Les recherches déjà anciennes de Veyssière, Carville et Duret, etc., ont été reprises par Sellier et Verger (1898), au moyen de l'électrolyse bipolaire. La destruction de la moitié postérieure de la couche optique ne produisant aucun trouble moteur altérerait la sensibilité tactile, le sens musculaire et la vision, et laisserait intactes les sensations thermiques et douloureuses. En détruisant la capsule interne (chez le chien) dans son segment interlenticulo-optique, ces auteurs obtinrent une paralysie motrice accompagnée de troubles sensitifs. Mott, Ferrier et Turner, en sectionnant la calotte au niveau des tubercules quadrijumeaux, ne déterminent que des troubles sensitifs transitoires.

Le caractère transitoire des troubles de la sensibilité, la difficulté de l'examen chez les animaux et enfin la limitation malaisée des lésions produites chez eux exigent quelques réserves dans les conclusions.

Il faut en retenir ceci que les troubles sensitifs, obtenus par la section du tiers postérieur du bras postérieur de la capsule interne, s'accompagnent toujours de troubles moteurs, ce qui présume un mélange des fibres motrices et sensitives. Ceci est en accord avec les investigations d'Abadie (1900) qui n'a pu trouver une seule observation de troubles sensitifs produits par une lésion étroitement limitée à la capsule interne.

Voyons maintenant quelle est la localisation étroite des régions qui déterminent l'hémianesthésie d'origine corticale. Cette localisation a été, comme la précédente, recherchée par les méthodes expérimentale et anatomo-clinique.

Les expérimentateurs n'ont pas obtenu des résultats concordants. Les uns mettent de côté la zone rolandique et incriminent les lésions de l'hippocampe (Ferrier et Yeo). Pour Bechterew, la sensibilité tactile siège en arrière et en dehors de la zone rolandique, les sensibilités douloureuse et musculaire dans la région qui domine l'origine de la scissure sylvienne. Nothnagel localise le sens des attitudes segmentaires dans les circonvolutions pariétales.

Les autres, qui forment la majorité, obtiennent chez le chien et chez le singe, par destruction de la zone rolandique, des troubles moteurs et sensitifs superposés, les troubles sensitifs étant généralement passagers. Toutes les

variétés de sensibilité sont altérées et subdivisées en centres secondaires identiques aux centres moteurs (tronc, membres, tête). Ce sont là des faits qui depuis Tripier ont été confirmés par un grand nombre de physiologistes : Munk, Bartau, Luciani, Sellier, Tamburini, Tounini, Mott, Goltz, Verger. Mais ces auteurs n'interprètent pas les faits de la même manière. Munk n'admet pas l'existence des centres moteurs rolandiques. Pour lui il n'existe que des sphères sensibles (Fühlsphære) où les sensations s'établissent en idées de mouvement qui à leur tour déterminent des mouvements volontaires. La plupart des autres physiologistes n'acceptent point cette subordination des centres moteurs aux troubles sensitifs.

Aujourd'hui la majorité des anatomo-pathologistes croient à l'existence des centres sensitifs et à leur superposition aux centres moteurs. Les uns identifient complètement les limites de la zone rolandique et de la zone sensitive et les observations de Knapp, Darkschewitch, Madden, Dejerine, plaident en faveur de cette manière de voir. D'autres affirment que les limites de la zone sensitive dépassent en tous sens celles de la zone rolandique, et v. Monakow déclare que la zone sensitive occupe surtout le lobule pariétal inférieur. Pour lui, comme pour Redlich, le sens des attitudes segmentaires est localisé dans le lobule supra-marginal. Il existe quelques rares observations montrant qu'une lésion isolée (située en dehors de la zone rolandique), du gyrus supra-marginal, particulièrement, peut amener de l'hémianesthésie.

Quoi qu'il en soit, la zone rolandique peut être regardée comme le centre de la sensibilité. Les recherches faites chez l'homme, au cours d'une trépanation, en ont donné la preuve irréfutable. Bartholow, Dana, Ranson ont observé des fourmillements et des engourdissements dans un membre en excitant le centre cortical moteur de ce membre.

Une lésion de la zone rolandique n'entraîne qu'une hémianesthésie sensitive générale. Les sens ne sont pas intéressés car leurs centres respectifs sont très éloignés de cette région. Cependant si la lésion s'étendait jusqu'au pli courbe, il pourrait y avoir hémiopie ; il en serait de même s'il y avait un second foyer au niveau de la scissure calcarine. Quant à l'ouïe, le goût et l'odorat, une lésion unilatérale de leurs centres ne déterminerait aucune altération notable.

Donc une lésion de la zone sensitivo-rolandique n'entraîne aucun trouble sensoriel, pas plus qu'un foyer capsulaire n'entraîne une hémianesthésie *sensorielle.* Nous nous sommes suffisamment étendus sur ce dernier point.

Bref, si on voulait aujourd'hui accepter le *carrefour sensitif*, il serait nécessaire de le concevoir autrement que Charcot.

Charcot enseignait couramment que les fibres centripètes de toutes les sensibilités passaient par le *tiers postérieur du segment postérieur de la capsule interne.* La figure 27, toute schématique, permet de reconnaître la situation et l'étendue approximatives de ce « carrefour ». Sur une coupe horizontale de l'hémisphère (dite coupe de Flechsig), le segment postérieur de la capsule interne est divisé en trois portions à peu près égales (1, 2, 3). Entre ce segment postérieur et le segment antérieur (CIA), on a représenté la petite région de la couronne rayonnante à laquelle est réservé le nom de *genou capsulaire* (G). C'est dans le département le plus postérieur (3) que convergeraient les fibres de la sensibilité pour les *sensations perçues.*

La localisation établie par Charcot n'est pas irréprochable. Les coupes horizontales de l'hémisphère ne représentent pas, en effet, la capsule interne sous

un aspect invariable; tout dépend du niveau auquel elles sont pratiquées, et la coupe de Flechsig en particulier n'entame pas toujours les mêmes parties blanches ou grises. Si l'on sectionne l'hémisphère, par exemple, à 1 centimètre au-dessus de la commissure blanche postérieure, le segment postérieur de la capsule ne se présentera pas sous la forme qui correspondrait à une section horizontale passant par la commissure elle-même. La capsule interne a, en d'autres termes, une étendue verticale, dont une portion seulement est intéressée dans le syndrome hémianesthésie. Pour être complète, la définition anatomique du carrefour sensitif exige la détermination de la *hauteur* de la capsule, où convergent toutes les fibres sensitives. Cette hauteur n'a pas été, jusqu'à ce jour, assez exactement évaluée. Une lésion destructive du *tiers postérieur du segment postérieur* ne produira jamais l'hémianesthésie, si elle occupe les parties les plus élevées de la capsule. Au contraire, le syndrome sera réalisé par une lésion située à la partie la plus inférieure de la région optostriée, c'est-à-dire au point même de pénétration des fibres du ruban de Reil. Donc, lorsqu'on aura à rechercher la cause anatomique d'une hémianesthésie cérébrale, la section horizontale devra être faite au niveau ou au-dessous de la commissure blanche postérieure, de façon à diviser le corps genouillé externe environ par le milieu de son diamètre vertical. La figure 28 donne l'indication suffisamment précise de l'aspect d'une coupe horizontale passant par ces points de repère. On peut se rendre compte ainsi que le « carrefour » (GSF) est situé juste en dehors du corps genouillé externe (GE), à l'extrémité antérieure du faisceau sensitif (FS). Il s'agit ici d'anatomie médicale et non d'anatomie descriptive.

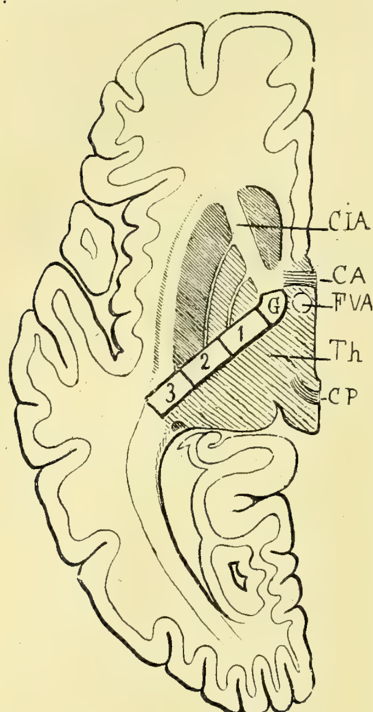


Fig. 27. — Figure schématique d'après l'enseignement de Charcot. Coupe horizontale de l'hémisphère. Th, Couche optique; — CA, Commissure antérieure; — CP, Commissure postérieure; — FVA, Faisceau de Vicq d'Azir; — CIA, Segment antérieur de la capsule interne; — G, Genou de la capsule; — 1, 2, 3, les trois tiers du segment postérieur de la capsule.

Une fois de plus, et pour conclure, nous allons revenir sur ce qui précède pour mettre toutes choses au point et déterminer les localisations anatomiques de l'hémianesthésie tant dans l'écorce que dans les noyaux et la capsule. Il sera ainsi plus facile de comprendre, chemin faisant, comment Charcot a pu assigner un siège invariable aux lésions d'où procède l'hémianesthésie et, partant, comment ce siège, discuté aujourd'hui et contesté, a pu être localisé dans la capsule interne au lieu dit *carrefour sensitif*. Un travail récapitulatif et en même temps très original de Maurice Brécy nous fournit le dernier mot du problème(1).

« Dans 65 anciennes observations, dit Brécy, nous avons relevé 41 fois des troubles de la sensibilité, proportion inférieure à la réalité, puisque ceux-ci n'ayant pas été recherchés spécialement ont dû plusieurs fois passer inaperçus.

(1) M. Brécy. *Les troubles de la sensibilité dans l'hémiplégie d'origine cérébrale*. Thèse de Paris, Rousset, 1902.

Sur 12 hémiplégiques, que nous avons pu suivre dès le début, 10 présentaient des modifications plus ou moins marquées de la sensibilité. Nous ne parlons bien entendu ni d'anesthésie, ni d'analgésie ; car le défaut de localisation n'est pas à vrai dire une anesthésie. Si l'anesthésie permanente est fort rare dans l'hémiplégie d'origine cérébrale, 1 à 2 pour 100 d'après M. Marie, il n'en est pas de même des troubles de la sensibilité envisagés d'une façon plus générale. Nous avons trouvé la topoanesthésie et la topoanalgésie d'une façon presque constante, au moins pendant les premiers jours; très souvent de l'hypoesthésie, surtout à la main et à l'avant-bras, et l'abolition plus ou moins complète du sens des attitudes segmentaires et du sens stéréognostique. L'hémianopsie latérale homonyme était le trouble sensoriel le plus fréquent; jamais nous n'avons constaté d'analgésie persistante.

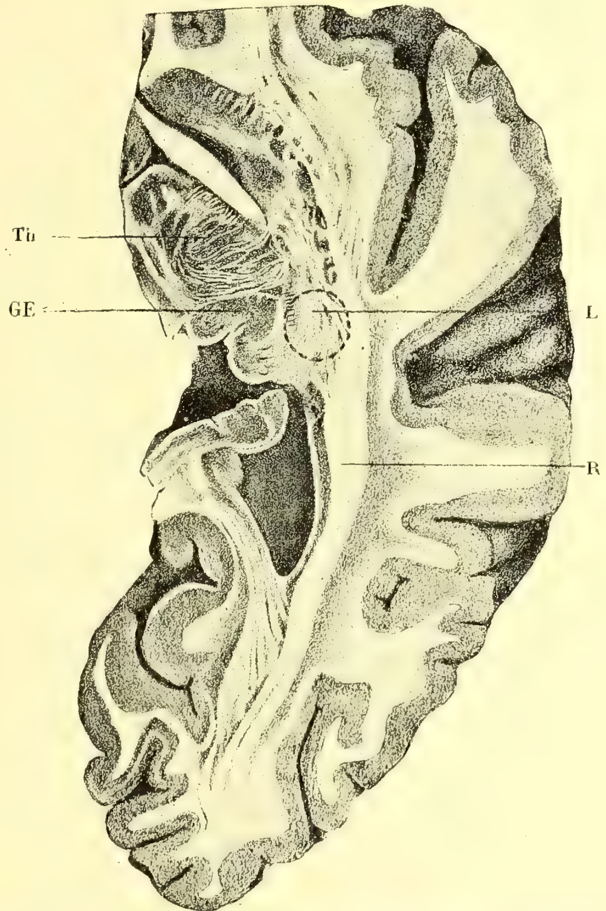


Fig. 28. — Th, Thalamus ; — GE. Corps genouillé externe ; — L, Lésion de l'hémianesthésie dans le carrefour sensitif ; — RO, Radiations optiques.

« Si l'anesthésie, prise dans son sens strict, est souvent peu marquée et très transitoire, même dans le cas de destruction partielle du cerveau, il n'en est pas de même des autres troubles de la sensibilité.

« Nous n'avons pas le droit actuellement d'affirmer des localisations trop étroites et beaucoup d'auteurs ont eu le tort de faire trop vite table rase de tous les faits qui ne cadraient pas exactement avec leurs propres observations.

« Il est évident que les lésions devront siéger au niveau des fibres sensitives ou de leur terminaison corticale, soit dans la portion postérieure de la région opto-striée, soit dans la région rolandique, soit dans les parties intermédiaires du centre ovale. Enfin, par suite de l'épanouissement des fibres, elles devront, pour occasionner des troubles notables, être d'autant plus étendues qu'elles seront plus rapprochées de l'écorce.

« Nous avons déjà suffisamment parlé des localisations corticales. A propos du centre ovale, rappelons que Veyssière avait déjà observé que dans des cas d'hémianesthésie très prononcée la couronne radiée pouvait être presque

[BRISSAUD et SOUQUES.]

séparée à son pied de la couche optique et de la capsule interne. La thèse de M. Long en contient un bel exemple.

« Les lésions de la région opto-striée sont plus intéressantes, non seulement parce qu'elles atteignent un plus grand nombre de fibres sensitives, mais aussi à cause de leur fréquence. Il est classique de trouver chez un hémiplégique hémianesthésique un foyer du bras postérieur de la capsule interne, empiétant plus ou moins sur la couche optique.

« MM. Dejerine et Long ont bien montré l'importance de la couche optique que Charcot avait laissée de côté : c'est une lésion du thalamus en avant du pulvinar, dans la partie postérieure et inférieure du noyau externe (région du ruban de Reil) qui donnera lieu aux troubles de la sensibilité générale les plus intenses et les plus persistants. Mais il ne faut pas oublier que MM. Sellier et Verger ont obtenu expérimentalement des troubles sensitifs non seulement par destruction de la couche optique, mais également du segment postérieur de la capsule interne. Dans une observation de M. Long, que nous avons déjà signalée, une lésion de la capsule interne avec intégrité du thalamus s'accompagnait de topoanesthésie et de la perte du sens des attitudes segmentaires. S'il n'existe pas dans le bras postérieur un faisceau sensitif dont la section donnerait lieu au syndrome de Charcot, il s'y trouve du moins des fibres sensitives mélangées avec les fibres motrices dont la destruction occasionnera une hémiplégie pouvant s'accompagner d'hypoesthésie, de topoanesthésie et de perte du sens des attitudes. L'extension du foyer au segment rétrolenticulaire de la capsule amènera en outre une hémianopsie latérale homonyme : MM. Sellier et Verger l'ont également démontré expérimentalement. Enfin les observations de M. Touche, si elles ne permettent pas encore une conclusion ferme, nous engagent à supposer que l'on doit étendre encore plus vers la région insulo-temporale le domaine des fibres sensitives, si bien que tout foyer de la partie postérieure de la région opto-striée (extrémité postérieure de la capsule externe, bras postérieur de la capsule interne, noyau externe du thalamus) pourrait s'accompagner de troubles de la sensibilité. »

M. Brécy continue ainsi : « M. le professeur Brissaud pensait que le syndrome sensitivo-sensoriel de Charcot pouvait être réalisé par une lésion située à la partie la plus inférieure de la région opto-striée, au lieu même de pénétration des fibres du pédoncule. Sur une coupe horizontale au niveau et au-dessous de la commissure blanche postérieure, de façon à diviser le corps genouillé externe environ par le milieu de son diamètre vertical, le carrefour sensitif aurait siégé juste en dehors du corps genouillé externe. On ne peut plus maintenant parler au point de vue anatomique d'un carrefour sensitif, puisque le ruban de Reil, actuellement considéré comme le faisceau sensitif, est situé à ce niveau en dedans du corps genouillé externe, entre le corps genouillé interne et le noyau rouge. Cette région ne pourrait donc être en rapport direct qu'avec des fibres de la sensibilité générale qui gagneraient directement la capsule interne sans arrêt dans la couche optique. Leur existence est mise en doute par beaucoup d'anatomistes, d'ailleurs elles ne représenteraient jamais qu'une petite partie du ruban de Reil et non toutes les fibres de la sensibilité générale de la moitié opposée du corps. Il n'en est pas moins vrai qu'une lésion soit du thalamus, soit de la capsule interne, descendant jusqu'à cette région, pourra détruire le corps genouillé externe ou la bandelette optique et les fibres auditives qui vont du corps genouillé interne et du tubercule quadrijumeau postérieur à la pre-

mière circonvolution temporale en traversant le segment sous-lenticulaire de la capsule. Donc, même en laissant de côté les fibres du goût et de l'odorat dont le trajet est encore très obscur, nous aurons ainsi une hémiplégie qui s'accompagnera d'un syndrome sensitivo-sensoriel.

« Nous avons eu précisément l'occasion d'observer un fait de ce genre où un ramollissement très étendu de la région opto-striée s'étendait jusqu'au pédoncule détruisant la bandelette optique à peu de distance du corps genouillé externe; à l'hémiplégie s'ajoutaient des troubles sensitifs très intenses avec surdité et hémianopsie latérale homonyme. Peut-être pourrait-on expliquer ainsi certaines observations d'hémianesthésie sensitivo-sensorielle.

« Nos conclusions paraîtront peut-être bien réservées, surtout si on considère la précision avec laquelle les anatomistes indiquent le trajet des fibres sensitives. Elles résultent non seulement des quelques cas que nous avons pu suivre nous-même, mais aussi de la lecture de nombreuses observations publiées soit dans des mémoires ou dans des thèses, soit isolément et dont on trouvera plus loin les indications bibliographiques. Rappelons que, dans un ouvrage classique paru récemment, M. Marie, s'appuyant sur 15 faits personnels, avoue rester dans l'indécision.

« Dans un cas type (Obs. I) avec hémianopsie et surdité nous avons trouvé deux foyers de ramollissement : au niveau du noyau externe du thalamus et au niveau de la région insulo-temporale.

« Un troisième foyer cortical du lobe pariétal inférieur et de la première temporale, sectionnant dans la profondeur des radiations optiques, expliquait les phénomènes sensoriels.

« Chez une ancienne hémiplégique hémianesthésique (Obs. IV) existait un foyer ocreux de la couche optique et de la partie la plus postérieure du bras postérieur de la capsule interne que l'on pouvait suivre sur les coupes en série jusqu'à la partie la plus inférieure de la région opto-striée, sans entamer pourtant le pédoncule.

« Nous avons observé deux volumineuses hémorragies de la capsule externe. L'une, écornant l'angle postérieur du noyau lenticulaire de la capsule interne (Obs. III); l'autre dépassant le noyau lenticulaire venait seulement effleurer le segment rétrolenticulaire (Obs. V). La première s'accompagnait, avec une diminution de la sensibilité tactile, de topoanesthésie, de topoanalgésie, de perte du sens des attitudes segmentaires et d'hémianopsie; la seconde seulement de topoanalgésie.

« Enfin signalons un cas négatif intéressant (Obs. X), concernant un volumineux foyer hémorragique occupant le lobe frontal et la moitié antérieure de la région opto-striée. La couche optique, le bras postérieur de la capsule interne, la moitié postérieure de la capsule externe étaient indemnes ; non seulement les sensations étaient bien perçues, mais elles étaient correctement localisées. Bien que négatif, ce cas confirmait les précédents.

« Il est à remarquer qu'il est bien rare de trouver une insensibilité complète à la piqûre d'aiguille, sauf bien entendu au moment de l'ictus ou de la période terminale. Pourquoi la section des voies centripètes à un certain niveau s'accompagne-t-elle de topoanalgésie et non seulement d'analgésie complète et définitive? C'est là le point le plus obscur des hémianesthésies d'origine cérébrale.

On a supposé des centres sous-corticaux pour les sensations mal différenciées

de douleur, de température, pour les sensations tactiles des régions autres que les extrémités, tandis que la région rolandique, réservée à une sensibilité plus élevée, serait le lieu où sont perçues et conservées les sensations concourant à former les représentations motrices. Telle est l'hypothèse, proposée notamment par M. Verger, qui explique d'une façon très satisfaisante l'hémianesthésie d'origine corticale, mais qu'il est plus difficile d'adapter à l'hémianesthésie d'origine capsulaire ou thalamique. Puisqu'une lésion à la limite même du pédoncule produit un syndrome analogue, la localisation de ces centres sous-corticaux devient bien difficile : il nous faudrait alors revenir aux anciennes théories sur la protubérance annulaire.

« Si, à la suite de l'ictus, le choc, les troubles circulatoires peuvent être suffisants pour expliquer des troubles passagers de la sensibilité, il faut bien admettre que ceux-ci sont, dans la majorité des cas, sous la dépendance de la lésion d'un certain nombre de fibres sensitives.

« Étant donné le nombre énorme des éléments corticaux, le nombre et l'éparpillement des fibres centripètes, une destruction complète ne doit être qu'exceptionnelle : n'est-il pas permis de supposer qu'après l'atténuation des symptômes du début la sensation de douleur, qui correspond, en somme, à l'excitation la plus intense, à l'onde nerveuse la plus forte, pourra, par un phénomène de diffusion, continuer à être plus ou moins nettement perçue grâce aux fibres et aux cellules corticales encore intactes? La localisation, qui, comme nous l'avons vu, est la conséquence directe de la distribution anatomique des centres et des conducteurs, sera supprimée par le fait même de la rupture de ces derniers : le malade rapportera sa sensation à un autre point de la périphérie, ou même ne lui attribuera aucune localisation.

« Peut-être même, malgré les expériences de Munk, qui pratiquait l'extirpation bilatérale des zones corticales sensitivo-motrices, l'autre hémisphère pourrait-il jouer un rôle de suppléance pour cette perception plus ou moins confuse des excitations fortes : ce serait une explication de l'allochirie que l'on observe assez fréquemment.

« Plus tard, plus ou moins rapidement, suivant l'étendue des lésions, l'âge du sujet, la vitalité des éléments anatomiques, des suppléances pourront s'organiser définitivement ; les sensations seront plus nettes ; bientôt leur localisation, conséquence de la nouvelle distribution anatomique des conducteurs et des centres, retrouvera son ancienne exactitude.

« Il ne s'agit bien entendu que de simples hypothèses auxquelles on ne doit attribuer qu'une importance très relative ; peut-être même serait-il préférable d'avouer notre ignorance sur la situation exacte ou tout au moins sur le fonctionnement des organes de la sensibilité dans le cerveau. »

Diagnostic. — Ici encore il nous faut revenir sur les symptômes.

L'hémianesthésie d'origine cérébrale ne dépasse guère, avons-nous dit, la ligne médiane. Tantôt, surtout quand elle est d'origine capsulaire, elle est totale et intéresse la moitié du corps : face, tronc et membres du même côté. Tantôt, surtout quand elle relève d'un foyer cortical, elle est partielle et en rapport, du reste, avec l'hémiplégie qui se présente souvent sous le type de monoplégie associée.

Quelle que soit sa distribution, l'hémianesthésie cérébrale est complète ou incomplète. Dans le premier cas, assez rare du reste, elle rappelle l'hémi-

anesthésie des hystériques : les sensations tactiles, douloureuses et thermiques, sont profondément abolies. Dans le second, ces sensations sont plus ou moins diminuées; quelques-unes peuvent même être entièrement conservées : le type de dissociation, qu'on connaît aujourd'hui sous le nom de « syringomyélique », avait été noté par Landois et Mosler [1].

Nous savons que l'hémianesthésie cérébrale est ordinairement fugace et transitoire, puisqu'elle peut ne durer que quelques heures. Du moins il est très fréquent de la constater après l'ictus, et de ne plus la retrouver quelques jours après. C'est en raison de sa fugacité qu'elle paraît rare. Mais parfois aussi elle dure des mois et même des années, jusqu'à la mort. Elle peut aussi survivre à l'hémiplégie, qui s'atténue ou disparaît.

En présence d'une hémianesthésie sensitive, le problème se réduit à un dilemme : ce signe relève-t-il d'une lésion cérébrale ou de l'hystérie? Les hémianesthésies saturnine, alcoolique, etc., que l'on pouvait discuter autrefois, n'ont plus guère aujourd'hui d'autonomie, et relèvent, semble-t-il, de l'hystérie. S'il y a hémiplégie avec exaltation des réflexes et trépidation spinale, si le signe de Babinski existe, il s'agit très probablement d'une hémianesthésie d'origine organique. Mais l'hémiplégie spasmodique coexistante n'est pas constante, ainsi qu'en témoignent quelques observations, soit qu'elle n'ait jamais existé, soit plutôt qu'elle ait disparu. A défaut d'hémiplégie, la coexistence très fréquente d'hémichorée ou d'hémiathétose plaidera évidemment pour une lésion cérébrale matérielle. Cependant l'hémichorée peut également faire défaut. On peut n'avoir affaire qu'à une hémianesthésie pure et simple ou, tout au moins, accompagnée de troubles moteurs assez légers pour passer inaperçus; et dans ce cas le diagnostic devient plus difficile. Toutefois un hystérique qui a des troubles de la sensibilité d'un côté du corps présente généralement d'autres stigmates. Et, en outre, son hémianesthésie est mobile, contradictoire, fugace, subconsciente, accessible aux esthésiogènes, etc.

Dans l'hémianesthésie d'origine organique (capsulaire ou corticale), l'anesthésie n'est jamais absolue comme dans l'hystérie. Elle est plus marquée au niveau des membres (du membre supérieur surtout) qu'au niveau du tronc et de la face, et au niveau des extrémités qu'à la racine des membres. Elle n'est jamais distribuée en segments et limitée par des lignes nettes; elle va au contraire en se dégradant progressivement. Elle entraîne des troubles et une gêne des mouvements que ne produit pas l'anesthésie des hystériques. Les sens spéciaux sont respectés ou touchés bilatéralement et passagèrement. Une exception, à cet égard, s'impose pour la vision. Mais ici il n'y a jamais ni rétrécissement du champ visuel ni vue double; il y a hémiopie latérale homonyme, symptôme qui n'existe pas dans l'hystérie.

Du reste, il faut bien savoir que l'hystérie peut se superposer et s'associer aux maladies organiques.

Quand on a éliminé l'hystérie, il reste à savoir si l'hémianesthésie relève d'un foyer cortical ou d'une lésion capsulaire. Les caractères que nous avons signalés plus haut et les signes concomitants permettront d'habitude de s'en rendre compte. La coexistence d'une aphasie, d'une épilepsie jaksonnienne, d'une paralysie associée plaideront en faveur d'une lésion corticale.

Nous n'avons eu en vue ici que l'hémianesthésie de cause cérébrale. Nous verrons plus loin les caractères propres à l'hémianesthésie de cause spinale.

[1] LANDOIS et MOSLER. *Berl. klin. Woch.*, 1868, p. 401.

CHAPITRE VI

HÉMIANOPIE

Définition. — On sait que l'hémisphère cérébral d'un côté est en rapport pour les sensations comme pour les mouvements avec le côté opposé du corps. Les sensations tactiles, par exemple, qui impressionnent le côté droit, sont perçues par l'hémisphère cérébral gauche. Il en est de même pour les sensations visuelles. L'image d'un objet que nous voyons à droite appartient à l'hémisphère gauche. Cette image est-elle supprimée? On dira qu'il existe une hémianopie droite, dans le même sens que l'on dit hémianesthésie droite. L'*hémianopie* ou *hémianopsie* est donc la suppression complète ou incomplète de l'une des moitiés du champ visuel. L'analogie n'est pas absolue entre les sensations tactiles et visuelles parce que, en réalité, nous voyons *à droite* avec la moitié *gauche* de nos deux rétines et à gauche avec leur moitié droite. Elle n'en existe pas moins, car c'est bien la rétine droite qui concourt le plus à la vision à droite.

L'hémianopie que nous avons prise pour type intéresse les deux moitiés correspondantes ou homonymes du champ visuel des deux yeux : c'est l'hémianopie *homonyme* droite ou gauche (fig. 29). Elle est dite aussi latérale par opposition à l'hémianopie homonyme supérieure ou inférieure. Mais ces deux dernières variétés sont encore mal connues; nous les laisserons de côté. On les a désignées aussi sous le nom d'hémianopies en secteur, dans la pensée que les différents segments de la rétine pouvaient être projetés sur des territoires corticaux distincts (Munk). Von Monakow nie cette projection, en s'appuyant sur le rôle joué par les centres ganglionnaires. Ce qu'il faut retenir, c'est que l'hémianopie latérale peut consister en scotomes symétriques.

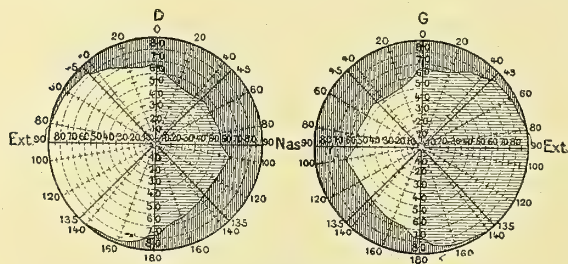


Fig. 29. — Hémianopie homonyme droite.

Ce n'est pas tout : on a étendu le terme d'hémianopie. On appelle hémianopie *hétéronyme* celle qui consiste dans la suppression d'une moitié de l'un des deux champs visuels et de l'autre moitié de l'autre. L'hémianopie est alors droite d'un côté et gauche de l'autre; autrement dit, elle est *nasale* ou bien *temporale* pour les deux champs visuels à la fois. Une lésion placée au-dessus ou au-dessous du chiasma peut par compression déterminer une *hémianopie horizontale* supérieure ou inférieure.

Enfin l'hémianopie peut n'être pas binoculaire; elle peut être simplement monoculaire, s'il s'agit d'une lésion qui n'intéresse que la moitié de l'un des nerfs optiques.

Localisation. — Pour comprendre la localisation de toutes les autres variétés d'hémianopie, il est indispensable de se baser sur les données anatomiques et physiologiques actuellement connues. Le trajet des voies optiques est aujourd'hui bien fixé, la discussion ne porte plus que sur les limites exactes du centre visuel cortical.

Au delà du nerf optique les fibres visuelles passent dans le chiasma, puis dans la bandelette optique et vont se perdre dans les centres sous-corticaux ou ganglionnaires. à savoir dans le tubercule quadrijumeau antérieur, le pulvinar et le corps genouillé externe où elles viennent s'arboriser. Le fait important est que ces nerfs optiques ne subissent dans le chiasma qu'une *semi-décussation*, de telle sorte que la bandelette optique d'un côté contient deux faisceaux distincts : l'un volumineux qui s'entre-croise au niveau du chiasma, passe dans le nerf optique opposé et vient s'irradier dans la moitié nasale de la rétine, l'autre moins épais passe dans le nerf optique correspondant et vient se perdre dans la moitié temporale de la rétine : on conçoit aisément qu'une lésion de la bandelette gauche, par exemple, entraîne une hémianopie homonyme latérale droite, puisque nous voyons *à droite* avec la moitié *gauche* de nos deux rétines. Cette disposition n'existe que chez les vertébrés supérieurs, dont les deux champs visuels se confondent plus ou moins. Les fibres qui ne s'entre-croisent pas dans le chiasma sont d'autant plus nombreuses que la partie commune des champs visuels est plus large. Cette semi-décussation, qui n'était encore qu'une hypothèse (Newton) lorsque Charcot écrivait ses leçons sur les localisations cérébrales, a été confirmée surtout par l'étude des dégénérescences expérimentales et anatomo-pathologiques[1] (Gudden).

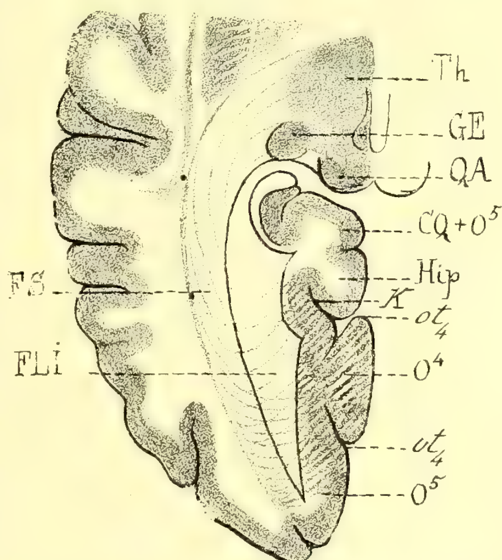


Fig. 30. — Radiations optiques (FS) vues schématiquement sur une coupe horizontale de la région occipitale. Elles viennent de la pointe occipitale (O^5) et de la face interne de l'hémisphère. Elles aboutissent en avant au thalamus (Th), au corps genouillé externe (GE) et au tubercule quadrijumeau antérieur (QA). — Elles font suite, sous la corne occipitale du ventricule, au faisceau longitudinal inférieur (FLI). — O^4, O^5, quatrième et cinquième circonvolutions occipitales ou gyrus fusiforme et gyrus lingual; $CQ + O^5$, jonction du lobe carré et du gyrus lingual; Hip, circonvolution de l'hippocampe; ot_4, sillon de l'hippocampe; K scissure calcarine; ot_4, quatrième sillon occipito-temporal. Les stries à la face interne du lobe occipital représentent le foyer de l'hémiopie corticale (gyrus lingual et fusiforme O^5, O^4).

D'autre part, les dégénérescences expérimentales ascendantes obtenues par l'ablation du globe oculaire chez le lapin nouveau-né entraînent l'atrophie du nerf optique et de la bandelette opposée, du corps genouillé externe, du pulvinar et des tubercules quadrijumeaux antérieurs (von Monakow).

V. Monakow obtient, par l'ablation du lobe occipital, une dégénérescence descendante portant sur les trois mêmes noyaux gris (corps genouillé externe, pulvinar, tubercule quadrijumeau antérieur), et aussi sur les radiations optiques

[1] Déjà, en 1754, Panizza (cité par Tamburini) avait observé cette dégénérescence chez l'homme et les animaux.

de Gratiolet. « Ces radiations optiques sont les faisceaux de projection qui établissent une connexion directe entre la sphère visuelle corticale et les noyaux centraux de l'appareil optique.... » On les a appelées *lame des faisceaux optiques* (Meynert) et *substance sagittale* du lobe occipital (Wernicke).

Ces radiations optiques naissent du pulvinar, du corps genouillé externe, du tubercule quadrijumeau antérieur (et même de la bandelette optique, d'après Gudden), autrement dit des centres sous-corticaux ou ganglionnaires où elles entrent en rapport avec les arborisations terminales des fibres de la bandelette optique correspondante. Puis elles enveloppent la partie externe du corps genouillé et du pulvinar pour former le « champ de Wernicke » et ensuite se dirigent vers le lobe occipital en décrivant une courbe autour de la corne occipitale du ventricule latéral. Ces radiations traversent donc le segment retro-lenticulaire de la capsule interne. On conçoit qu'une lésion puisse les atteindre en même temps que le faisceau moteur et le « faisceau sensitif » et déterminer une hémianopie coexistant avec une hémiplégie et une hemianesthésie. Cette lésion devrait intéresser la partie sous-thalamique de la capsule (Dejerine). Il était nécessaire de rappeler brièvement ces faits, sans lesquels il est impossible de s'expliquer l'hémianopie dans ses différentes localisations.

Fig. 31. — Lésion corticale (stries obliques) divisant, dans la profondeur, les radiations optiques ou faisceau sensitif (FS), et produisant l'hémiopie. Mêmes lettres que pour les figures précédentes.



Fig. 32. — Sphère visuelle corticale (d'après Vialet)) : O⁴, gyrus fusiforme; O⁵, gyrus lingual; O⁶, cuneus.



Fig. 33. — Sphère corticale visuelle limitée en haut par la scissure calcarine. Le cuneus n'en fait pas partie.

Reste à déterminer la localisation corticale de l'hémianopie. Or celle-ci n'est que la terminaison du *faisceau sensitif* visuel. Les faisceaux sensitifs aboutissent à tout l'étage inférieur du lobe lingual, depuis l'extrémité postérieure de cette circonvolution, c'est-à-dire depuis le pôle occipital, jusqu'à l'uncus de l'hippocampe, en arrière du noyau amygdalien. Un certain nombre se jettent

aussi dans le lobule fusiforme et peut-être même dans la troisième circonvolution occipito-temporale. Il n'est pas d'observation d'hémianopie d'origine corticale où le cuneus soit seul lésé ; et cela ne nous permet pas de souscrire aux conclusions de N. Vialet [1], qui étend au cuneus la sphère visuelle corticale. Il n'est pas démontré, d'ailleurs, que le cuneus ait des fibres de projection. La disposition anatomique de la corne occipitale du ventricule latéral est telle que le faisceau longitudinal inférieur (portion du faisceau sensitif réfléchi sous le ventricule) s'épuise dans « la partie moyenne et inférieure de l'écorce du gyrus lingual, par conséquent au-dessous du cuneus [2] ».

Le faisceau longitudinal inférieur ne pourrait aboutir au cuneus, parce que la lame festonnée, qui circonscrit le fond de la scissure calcarine en formant un faisceau d'association entre le lobule lingual et le cuneus, lui interdit toute connexion avec la substance grise de ce dernier. Et si le faisceau sensitif n'atteint pas le cuneus par la voie du faisceau longitudinal inférieur, il est impossible de comprendre comment il pourrait l'atteindre par une voie supérieure, au-dessus du ventricule, au-dessus du forceps major.

Nous ajouterons que la scissure calcarine, qui forme le centre de la sphère visuelle de l'homme, se prolonge quelquefois à la face externe de l'hémisphère et que, par conséquent, l'hémianopie peut résulter d'une destruction de la partie la plus postérieure et externe du lobe occipital. Jusqu'à présent, la lésion ayant toujours été trouvée sous-corticale, on doit attribuer l'hémianopie d'origine cérébrale à l'interruption des fibres de projection corticothalamiques parties de la lèvre inférieure de la scissure calcarine et des deux circonvolutions situées au-dessous. La figure 54 représente un ramollissement superficiel (cas de Gombault) intermédiaire au gyrus lingual et au gyrus fusiforme, et ayant produit l'hémianopie.



Fig. 54. — Hémianopie : Lésion intermédiaire au lobule lingual (O^5, T^5), et au lobule fusiforme (T^4). Le cuneus (O^6) est intact (cas de Gombault).

Dès 1877, Munk avait, par l'ablation unilatérale du lobe occipital, déterminé l'hémianopie chez le chien et le singe; par l'ablation bilatérale du même lobe, il avait produit l'hémianopie double ou *cécité corticale*. Mais, parmi les physiologistes qui le suivirent dans cette voie, Schæfer et Sanger Brown furent seuls à confirmer ses expériences [3].

Les premiers faits cliniques propices à la détermination du centre visuel chez l'homme furent fournis en 1879 par Luciani et Tamburini. Nothnagel admet, la même année, que l'hémianopie peut résulter d'une lésion du lobe occipital. Bellouard soutient cette doctrine dans sa thèse (1880). Puis viennent les travaux de Wilbrand, Seppilli, Philipsen, Seguin, avec quelques belles observations de Bouveret, Chauffard, Dejerine, etc., relatives à des cas de cécité corticale.

(1) N. Vialet. *Les centres cérébraux de la vision*. Thèse de Paris, 1893. Vialet pense, d'une part, que les radiations optiques enveloppent la corne occipitale à la partie supérieure comme à la partie inférieure; d'autre part, qu'il n'y a que des lésions de la face interne de l'hémisphère qui puissent donner lieu à l'hémianopie.

(2) *Anatomie du cerveau de l'homme*, p. 91.

(3) Henschen limite la sphère visuelle à la scissure calcarine, sur laquelle les images se projettent topographiquement comme des images renversées par rapport aux images rétiniennes.

Von Monakow, Seguin, Nothnagel et Wilbrand arrivent à cette conclusion que « le centre visuel est représenté par le territoire de la scissure calcarine et des deux circonvolutions adjacentes, le cuneus et le lobe lingual » (Vialet) (1). On le voit, cette conclusion n'est pas absolument d'accord avec les notions anatomiques les plus précises.

D'après Henschen la scissure calcarine constitue le centre visuel cortical, la *rétine corticale*. Cette rétine corticale comprendrait en avant la macula et en arrière le champ périphérique. Il y aurait donc un centre cortical de la vision distincte, qui serait la projection sur l'écorce de la macula lutea. Dejerine fait remarquer qu'il n'existe aucun exemple de perte de la vision centrale (avec intégrité de la vision périphérique), consécutif à une lésion corticale. Si dans les cas d'hémianopie double la vision centrale reste souvent normale ou se rétablit rapidement, c'est qu'un point de l'écorce occipitale serait resté sain. Reste-t-il une zone intacte dans le centre visuel, la vision centrale est conservée. Du reste, l'anatomie normale laisserait supposer que la macula lutea doit entrer en rapport avec toute l'aire visuelle de l'écorce. Au surplus, la question du centre maculaire n'est pas encore définitivement résolue.

On sait simplement que le nerf optique renferme des faisceaux distincts pour la *macula lutea* ou *fovea centralis*; l'un est direct, l'autre croisé. On sait, en d'autres termes, qu'il y a des fibres visuelles spéciales pour la vision centrale et que chaque macula a une double représentation corticale. Or, il est remarquable de voir généralement cette vision centrale conservée dans l'hémianopie latérale d'origine corticale, même avec « destruction totale (?) du centre visuel » (Vialet). Cette conservation n'est du reste pas constante. On a publié plusieurs faits d'abolition totale et permanente de la vision. On concevrait du reste mal cette intégrité de la vision centrale avec une destruction complète des deux centres visuels. Wilbrand explique cette conservation de la vision centrale par la décussation incomplète des faisceaux maculaires. Quant à la question du rétrécissement du champ visuel qui complique parfois l'hémianopie et se manifeste dans la portion conservée du champ visuel, elle est encore plus obscure et l'on peut dire qu'elle n'a pas reçu d'explication véritable. On peut avancer cependant qu'elle n'est pas rare, puisque Küstermann l'a relevée 16 fois sur 27 observations. Tout récemment, Ferrand en présentait un exemple à la Société de Neurologie.

Existe-t-il des centres spéciaux pour l'espace, les couleurs, la lumière? — Wilbrand admet trois centres distincts. Et de fait l'hémiachromatopsie partielle, limitée à une couleur ou deux, n'est pas très rare ; mais il est probable qu'elle n'est qu'un degré de l'hémianopie (Vialet).

Nous avons surtout parlé de la localisation corticale de l'hémianopie homonyme. La même variété d'hémianopie peut être produite par une lésion de la bandelette optique du côté opposé (tumeurs), plus rarement du pulvinar. Il n'existe pas de données précises, indiscutables, établissant chez l'homme l'hémianopie par lésion des tubercules quadrijumeaux et du corps genouillé externe. L'hémianopie temporale ou nasale (hétéronyme) se produit en conséquence d'une lésion médiane du chiasma, le plus souvent par des tumeurs de la glande pituitaire (acromégalie) (2).

(1) Pour l'historique de la question, nous renvoyons le lecteur à l'excellente thèse de Vialet (Paris, 1893).

(2) Bloq et Onanoff.

Nous résumerons ainsi qu'il suit les principaux faits relatifs à l'anatomie pathologique de l'hémianopie.

Pour ce qui est de l'hémianopie d'origine corticale, il s'agit presque toujours d'un ramollissement de la face interne du cerveau dans la région indiquée (voir le schéma). Les lésions sont souvent beaucoup plus profondes qu'on ne le soupçonne et l'examen microscopique est nécessaire. Jusqu'à présent on a toujours trouvé des lésions sous-corticales. Exceptionnellement, il s'agit d'un foyer hémorragique sous-cortical comme dans l'observation de Chauffard (cécité corticale).

Il suffit que la lésion intéresse le faisceau visuel à sa partie inférieure pour produire l'hémianopie. Certaines lésions du lobe temporal, ou pariétal, et surtout du pli courbe sont dans ce cas. Il va sans dire que la nature de la lésion est indifférente : on peut avoir affaire à une tumeur, sarcome, gliome, abcès, hématome, traumatisme (coup de feu) du lobe occipital ou pariétal.

On a signalé quelques rares observations d'hémianopie dans les névroses, dans l'*hystéro-neurasthénie* (Dejerine et Nolet 1894), dans l'*hystérie* (P. Janet 1899). Cette hémianopie est variable dans ses limites, mobile et généralement transitoire.

Séméiologie. — Au point de vue clinique, la première question à résoudre est la détermination de l'hémianopie.

Il est rare que le malade accuse le phénomène catégoriquement ; en général, le fait demande à être recherché. Cependant certains sujets disent qu'ils ne voient que la moitié des objets, la moitié des figures : tel est le cas de l'hémianopie homonyme, dont un malade de Charcot nous fournit un bel exemple [1] : « Du côté droit, le champ visuel était pour lui limité au point qu'il ne voyait (en jouant au billard) que la moitié du tapis vert, la moitié de la bille, et qu'il perdait de vue les billes dès que celles-ci entraient dans la partie droite du champ visuel. » Cet homme, hémiplégique droit, avait eu de l'aphasie ; il avait de la cécité verbale, association fréquente, puisque la lésion qui cause la cécité verbale se localise au pli courbe du côté gauche, région voisine de la sphère visuelle.

Souvent le malade ne se plaint que d'avoir la vue faible ou trouble du côté de l'hémianopie latérale. S'il s'agit d'un malade atteint de cécité verbale surtout, on cherchera immédiatement l'hémianopie de la façon suivante.

Il faut examiner séparément les deux champs visuels et, pour ce faire, fermer l'un des yeux du malade. Un examen grossier sans appareil peut suffire au diagnostic dans les cas typiques. On conçoit que, s'il s'agit seulement de scotomes symétriques, il sera nécessaire de faire usage du campimètre. Chose curieuse, nous l'avons dit, la vision centrale est généralement respectée. Quelquefois il existe un rétrécissement concomitant du champ visuel ; toujours alors le champ visuel correspondant du côté de l'hémiopie est plus rétréci, ce qui tient à ce que les fibres visuelles non entre-croisées sont moins nombreuses que les fibres entre-croisées.

L'hémianopie peut être transitoire et accompagnée du scotome scintillant : c'est là une forme tout à fait spéciale et dont l'histoire se confond avec celle de la migraine ophtalmique. La durée ne dépasse guère vingt minutes et peut être moindre.

(1) *Œuvres complètes*, 1890, t. III, p. 159.

Dans une observation de Lamy, l'hémianopie homonyme transitoire coïncidait avec une épilepsie sensitivo-sensorielle d'origine syphilitique, et de plus, fait très intéressant, elle s'accompagnait d'hallucinations visuelles d'un côté, représentant une figure d'enfant bien déterminée que le malade ne se rappelait pas avoir jamais vue.

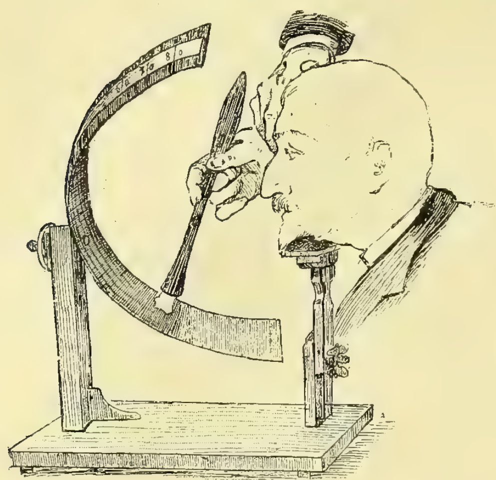


Fig. 55. — Mensuration des diamètres du champ visuel.

Pour Oppenheim l'hémianopie bilatérale oscillante par lésion du chiasma est attribuable à la syphilis.

Le phénomène une fois constaté demande à être localisé sur une partie déterminée du trajet des fibres optiques.

Règle générale, dit-on, « l'hémianopie dont la cause est située au-dessous ou au niveau des centres ganglionnaires s'accompagne de la perte du réflexe pupillaire à la lumière, quand on projette un rayon lumineux sur la demi-rétine correspondant à la lésion : c'est la réaction pupillaire hémiopique ou hémirétinienne. Il faut savoir que le réflexe de la pupille pour la lumière peut manquer du fait d'une affection concomitante, comme le tabes, par exemple. Aussi, suivant Blocq et Onanoff, l'hémianopie homonyme incomplète, avec scotomes, parfaitement symétriques, et conservation de l'acuité visuelle centrale, doit être mise sur le compte d'une lésion hémisphérique, même si le réflexe pupillaire à la lumière est absent. Cette symétrie aura une valeur diagnostique réelle si ce genre d'hémianopie se montre chez un sujet tabétique, ou chez un sujet atteint d'ophtalmoplégie interne ou totale. »

L'hémianopie incomplète à scotomes parfaitement symétriques avec cécité verbale permettra aussi de localiser la lésion dans l'écorce ou la couche sous-corticale du cerveau. Bien entendu, il n'y a que l'hémianopie droite qui se complique de cécité verbale. Une exception doit être faite, au moins théoriquement, pour les gauchers.

« On peut diviser la voie optique, depuis les bandelettes jusqu'à l'écorce du lobe occipital, en trois parties (Wernicke) : la première comprend le trajet du faisceau médullaire sagittal dans le lobe occipital : *hémiopie homonyme*, sans autre phénomène central ; le second comprend le point d'émergence du faisceau médullaire sagittal dans la capsule interne et les ganglions terminaux des bandelettes, à savoir le pulvinar, le corps genouillé externe, le tubercule quadrijumeau antérieur : *hémiopie avec hémianesthésie* ; la troisième, enfin, comprend les bandelettes optiques pendant leur trajet à la base : *hémiopie avec hémiplégie*. » (Hirt.)

Toutes les hémianopies monoculaires sont dues à des lésions du nerf optique.

Quant aux hémianopies binoculaires hétéronymes, qu'il s'agisse d'hémianopie nasale, temporale, supérieure ou inférieure, elles relèvent d'une lésion du chiasma, occupant les angles postérieur ou antérieur dans le cas d'hémianopie bitemporale, les angles latéraux dans les cas d'hémaniopie nasale, les régions

supérieure ou inférieure du chiasma dans les exemples d'hémianopie supérieure ou inférieure.

Donc les lésions du chiasma frappent les deux yeux, en déterminant des troubles de la vision centrale et des modifications du champ visuel qui varient suivant la localisation du foyer morbide. Il n'en est pas de même des lésions du nerf optique qui ne provoquent que des altérations visuelles unilatérales. Mais il est nécessaire d'ajouter que les lésions du chiasma ne déterminent généralement pas une hémianopie franche avec des limites nettes. Il s'agit bien plutôt de rétrécissement du champ visuel se rapprochant plus ou moins de l'hémianopie.

Lorsque le foyer morbide atteint les bandelettes, l'hémianopie homonyme latérale est habituellement nette et complète. Pendant un certain temps le fond de l'œil reste normal, mais, à la longue, survient une décoloration de la papille, qui indique la dégénération descendante. Souvent avec cette hémianopie coexistent des paralysies oculaires directes et une hémiplégie croisée. Il en est de même quand la lésion intéresse le pulvinar. Dans l'hémianopie corticale ou sous-corticale, la réaction hémianopique fait défaut et le fond de l'œil reste toujours normal. Il est vrai que ces deux traits se voient plus ou moins longtemps dans les hémianopies de la base. L'hémianopie corticale ou sous-corticale est, par contre, accompagnée parfois de cécité verbale.

Bref, pour localiser la lésion qui détermine l'hémianopie homonyme latérale, il faut se baser moins sur les caractères propres de l'hémianopie de tel ou tel siège (basale, de la bandelette, des régions intermédiaires, des radiations optiques, corticale) que sur les phénomènes concomitants (paralysie oculaire, hémiplégie, hémianesthésie, cécité verbale, etc.).

Nous n'avons pas à faire ici le diagnostic de la nature de la cause de l'hémianopie.

L'hémiopie peut guérir (hémorragie, syphilis, etc....) Elle reste souvent stationnaire. Nous avons vu qu'elle pouvait être transitoire ou oscillante. Elle débute brusquement ou insidieusement.

Il nous reste à dire un mot de l'hémianopie double, ou *cécité corticale*, ou anopie corticale. Si l'hémianopie se produit successivement des deux côtés, en deux temps, comme cela arrive presque toujours, la première atteinte peut rester ignorée jusqu'au jour où se produit la seconde (Obs. III de Chauffard). Pourtant l'anopie corticale peut se réaliser en un temps par lésion simultanée des deux lobes occipitaux (cas de Bouveret).

La cécité corticale est en rapport avec la destruction du centre des perceptions visuelles : mais le centre des souvenirs visuels peut rester intact (pli courbe) et dans ce cas persiste « la faculté de réveiller les impressions visuelles antérieurement perçues ». Il peut même encore ici exister des hallucinations visuelles d'origine centrale.

La cécité corticale peut être transitoire (Séguin) dans la migraine ; elle peut l'être aussi dans les intoxications telles que l'urémie, l'éclampsie puerpérale (Chauffard) [1].

L'hémianopie double ou cécité corticale est caractérisée, comme l'hémianopie corticale unilatérale, par l'absence de la réaction hémiopique de Wernicke et par l'intégrité du fond de l'œil. Tantôt la cécité est complète et totale, tantôt

[1] Chauffard. *Revue de méd.*, 1888.

la vision centrale est conservée ou reparaît assez rapidement, tandis que la vision périphérique reste définitivement abolie. Nous avons vu plus haut que cette intégrité de la vision centrale tenait probablement à l'existence des deux faisceaux maculaires dans chaque bandelette, l'un croisé et l'autre direct, et aux rapports de la macula lutea avec toute l'aire visuelle corticale des deux côtés. Si toute cette aire visuelle est détruite bilatéralement, on a affaire à une cécité totale et complète, comme dans le cas publié par Dejerine et Vialet (1893). S'il persiste intacte une zone de cette aire visuelle, la vision centrale sera conservée. On peut accepter cette manière de voir jusqu'à ce que l'hypothèse de Henschen sur le centre maculaire cortical soit démontrée par des faits irréfutables.

La *cécité psychique* est tout à fait autre chose que la cécité corticale : c'est précisément la perte du souvenir des images optiques ; elle est, en d'autres termes, pour les objets ce que la cécité verbale est pour les mots.

Cécité psychique avec hémianopie. — H. Wilbrand [1] signale un cas de double lésion du lobe occipital avec hémianopie double et homologue, dans lequel les altérations destructives intéressaient des parties différentes de ce lobe. Le sujet, malgré la cécité psychique, c'est-à-dire malgré l'incapacité de reconnaître la signification des objets qu'on lui présentait, avait gardé la faculté de se figurer, les yeux fermés, les mêmes objets. Il voyait bien qu'on lui présentait un objet ; mais cet objet ne lui *disait* rien ; il ne savait plus rien de lui ; il n'en savait plus l'usage. Et lorsqu'on lui demandait s'il savait en quoi consistait cet objet, les yeux fermés, il le voyait encore par l'*esprit*, en d'autres termes, grâce à l'excitation exercée sur le centre de mémoire visuelle par la stimulation auditive de l'objet énoncé.

Les faits de ce genre, quoique très insuffisamment étudiés au point de vue de la localisation anatomique, semblent vraiment démontrer l'indépendance et l'autonomie du centre de la *perception visuelle* et du centre de la *mémoire visuelle*. Tous les deux siègent dans le voisinage de la pointe occipitale assez près l'un de l'autre, le premier sur la face interne, le second sur la face externe du lobe occipital ; chaque centre de perception est en connexion avec le centre de mémoire du même hémisphère et de l'hémisphère opposé. Selon le lieu et l'étendue d'une destruction corticale ou sous-corticale, on peut donc concevoir telle complication de l'hémiopie consistant en une perte de la perception visuelle ou en une perte de la mémoire visuelle, tantôt simple, tantôt double. Nous reviendrons sur ce point à l'occasion de l'aphasie sensorielle.

CHAPITRE VII

APHASIE

Lorsque le néologisme aphasie (ἀφασία, α privatif, φάσις parole) fut introduit par Trousseau dans la nomenclature médicale, il ne semblait pas devoir désigner autre chose que l'impossibilité de *traduire* la pensée par les mots. L'usage

(1) *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde* Bd. II, Hft. 5 et 6.

qu'on en fait aujourd'hui s'applique à un groupe de troubles fonctionnels « comprenant toutes les modifications variées, si subtiles parfois, que peut présenter, dans l'état pathologique, la faculté que possède l'homme d'exprimer sa pensée par des signes (*facultas signatrix* de Kant) » [1].

L'histoire de ce mot, créé d'hier, est déjà longue. Les synonymes ou les équivalents qu'on tenta de lui substituer dès l'origine témoignent de l'importance qu'on attribuait à la définition exacte du nouveau symptôme : *aphasie*, *aphémie*, *aphrasie*, *alalie*, *amnésie*, furent employés tour à tour. De tous les mots le seul qui survive est celui d'*aphasie* ; l'usage, « arbitre souverain », l'a consacré. Mais il ne lui reste rien de sa valeur étymologique depuis le jour où il a servi à désigner « le défaut d'adaptation du mot à l'idée », dans toutes les conditions où la pathologie cérébrale réalise ce défaut d'adaptation. Un homme qui, malgré l'intégrité fonctionnelle de sa langue et de son larynx, est incapable de prononcer son propre nom, alors même qu'il se souvient de ce nom, qu'il *se le dit* mentalement à lui-même et qu'il est encore en état de l'écrire spontanément, cet homme-là est un aphasique. L'acception étymologique du mot, dans ce cas, est rigoureuse. Mais on appelle aussi aphasique celui qui, n'étant pas paralysé, ne sait plus exprimer sa pensée par l'écriture, au point de ne pouvoir plus signer son nom, le nom qu'il connaît le mieux, qu'il distingue entre tous à la lecture et qu'il prononce lui-même imperturbablement. Est encore aphasique celui qui, n'étant pas sourd, ne comprend plus sa langue maternelle, ne soupçonne pas que le nom qu'on prononce et qu'il entend est son propre nom, quoiqu'il sache le prononcer lui même, et le lire et l'écrire couramment. Enfin, est encore aphasique quiconque a oublié la signification des mots écrits, ne sait plus lire, pas même sa propre écriture, pas même ce nom patronymique qu'il vient de signer de sa propre main.

L'aphasie est tout cela. Bien loin, comme on le voit, de se présenter invariablement identique à elle-même, elle garde, sous chacune de ces formes, une unité générique indéniable, puisqu'elle consiste toujours dans le *défaut d'adaptation du mot à l'idée*. Qu'il s'agisse d'une idée à exprimer ou d'une idée à concevoir, à tout objet, à toute action, à toute chose correspond une idée, simple ou complexe, qui peut être représentée par un mot ou par un groupe de mots. Le mot, prononcé ou écrit, est le symbole de l'idée, l'équivalent de l'idée elle-même ; il en est la *représentation matérielle*, au sens strict et littéral, puisque « le sens littéral de représenter c'est *rendre présent* ». Le mot *rend présente* dans le cerveau de l'homme l'idée de l'objet, de l'action ou de la chose, dont il est l'équivalent. Le défaut d'adaptation du mot à l'idée est donc la disparition de cette équivalence ; et, quelle que soit la variété d'aphasie, parmi celles qui viennent d'être signalées, toujours le trouble morbide se réduit à l'impossibilité d'adapter le mot à l'idée que ce mot, symbole convenu, *représente*. Tel aphasique ne saura plus exprimer par des sons articulés les idées qu'il conçoit ; tel autre ne saura plus les traduire par l'équivalent du mot parlé qui est le mot écrit ; tel autre ne sait plus adapter le mot qu'il entend à l'idée que ce mot représente dans le cerveau de son interlocuteur ; tel autre enfin n'adapte plus le mot écrit, équivalent du mot parlé, à l'idée que le mot écrit représente dans le cerveau qui en a dirigé le tracé.

Les cas sont, comme on le voit, bien différents, mais la même loi les régit ;

[1] CHARCOT. *Progrès médical*, 1885, p. 441.

et c'est là l'immense mérite de Broca d'avoir su discerner ces cas et formuler cette loi dans des termes auxquels il n'y a guère à reprendre : l'aphasie est le défaut d'adaptation du mot à l'idée.

Si cette définition est presque parfaite, on peut, à la rigueur, lui adresser deux reproches : d'abord elle n'est pas suffisamment explicite, puis elle n'est pas encore assez générale.

Voyons pourquoi elle n'est pas suffisamment explicite.

L'aphasique qui ne sait plus exprimer *verbalement* les idées qu'il conçoit a certainement perdu la faculté d'adapter le mot à l'idée, il en est de même de celui qui ne sait plus traduire sa pensée par l'écriture. Mais l'aphasique qui ne sait plus adapter les mots qu'il *entend* à l'idée que ces mots représentent dans le cerveau de son interlocuteur, celui-là n'a pas perdu, pour cela, la faculté d'adapter les mêmes mots à ses propres idées. Il en est de même de celui qui ne comprend pas l'écriture, c'est-à-dire qui n'adapte plus les mots qu'il *voit* aux idées que ces mots représentent dans le cerveau qui les a dictés, bien que ce même aphasique soit encore en état de les écrire. Dans ces deux derniers cas, il ne s'agit plus de l'impossibilité d'adapter des mots à des idées que l'on conçoit, mais de l'impossibilité d'adapter des idées à des mots qu'on entend ou qu'on voit, c'est-à-dire à des idées conçues par un autre. Si le défaut d'adaptation est le même en apparence, il est différent en réalité, puisque le trouble consiste dans l'incapacité, non pas de traduire sa pensée, mais de comprendre celle d'autrui. Dans le premier cas, il y a défaut d'adaptation du mot à l'idée ; dans le second, il y a défaut d'adaptation de l'idée au mot. En d'autres termes l'aphasique dans le premier cas ne peut rien donner, dans le second cas il ne peut rien recevoir. Le mot, en vertu d'une convention, spéciale pour chaque idiome, est comme une valeur fictive, monnaie courante de la pensée. Pour que cette monnaie *représente* effectivement la pensée, il faut que ses caractères, son poids, ses dimensions, son effigie, l'ensemble de ses *signes*, soient connus de tous ceux qui l'emploient dans leurs opérations, leurs échanges, leur commerce intellectuels. Pour l'aphasique qui ne sait plus parler, pour celui qui ne sait plus écrire, ce commerce devient impossible. Les sons inarticulés du premier, les griffonnages illisibles du second, n'ont plus rien de commun avec les mots prononcés ou écrits qui sont la valeur représentative de la pensée. Même impossibilité pour l'aphasique qui ne comprend plus la valeur représentative des mots qu'il entend, ou celle des mots qu'il voit. C'est une monnaie qu'il ne connaît pas et qu'il refuse.

Dès l'origine, cette distinction fut parfaitement établie par Broca et très ingénieusement exposée par Trousseau. Elle devint le point de départ de la première classification rationnelle des troubles du langage, le jour où Wernicke démontra que les lésions corticales sont différentes chez l'aphasique qui ne traduit pas sa pensée et chez celui qui ne comprend plus celle des autres. Le premier genre d'aphasie fut appelé *aphasie de transmission* ou aphasie *motrice*, et le second genre *aphasie de réception* ou aphasie *sensorielle*. Chacun de ces genres fut séparé lui-même en deux groupes :

L'aphasie de transmission ou motrice comprit l'aphasie *d'articulation* ou *aphémie*, et l'aphasie *graphique* ou *agraphie*.

L'aphasie de réception comprit l'aphasie *auditive* ou *surdité verbale* et l'aphasie *visuelle* ou *cécité verbale*.

Ainsi fut provisoirement établie la division des formes cliniques de l'aphasie ;

division incomplète, mais logique et toujours conforme à la définition : défaut de l'adaptation du mot à l'idée et de l'idée au mot.

Il faut dire maintenant pourquoi cette définition est encore trop peu compréhensive.

Les *symboles* sont d'ordres très divers. Les chiffres, les caractères algébriques, les notes musicales, les échelles thermométriques ou barométriques, les heures du cadran et bien d'autres signes encore sont autant de *représentations d'idées*, dont le souvenir peut se perdre. Les signes convenus de la mimique expressive, les mouvements de tête qui expriment l'affirmation ou la négation, les intonations vocales de l'interrogation, de l'étonnement, de la réticence, etc., etc., sont également des symboles, dont l'*oubli* doit figurer dans la définition du symptôme, soit qu'il s'agisse de les exprimer, soit qu'il s'agisse de les comprendre. L'étude générale des aphasies correspondantes a été esquissée de main de maître par Gilbert Ballet, dans son remarquable opuscule sur le *langage intérieur*.

Surdité verbale. — Kussmaul a donné ce nom à la perte de la mémoire des mots entendus, ou plutôt de la signification des mots. Wernicke, à qui l'on doit d'avoir différencié cette « aphasie sensorielle » de l'aphémie, la considérait comme le type de l'aphasie de réception. Nous en avons déjà parlé au chapitre des localisations cérébrales. Il est certain qu'en perdant la mémoire de la signification des mots entendus, on perd la majeure partie des images auditives; mais les mots ne sont pas les seuls *signes* audibles de la pensée. Toute une série de sons coordonnés et méthodiques sont des équivalents d'idées : le timbre de l'horloge, le sifflet de la machine, bref tous les bruits qui sont appelés, d'une manière générale, des *signaux*, ont une *signification* dont la perte, à l'état pathologique, relève de l'aphasie. Il existe donc, en dehors de la surdité verbale, autant de surdités qu'il y a dans notre esprit de genres de sons symboliques représentatifs de telle ou telle idée.

Il résulte de là que la surdité verbale, ou toute autre surdité de même ordre, n'a rien de commun avec la surdité proprement dite, puisque l'ouïe n'est pas altérée, puisqu'elle est indépendante de l'état normal ou morbide de l'oreille. Et, cependant, elle est restée confondue avec la surdité organique, jusqu'au jour où Baillarger sut, le premier, reconnaître son existence et son autonomie. La distinction n'était pas facile à faire, et cela excuse en partie les médecins auristes qui, sauf Trœltsch, n'avaient jamais soupçonné qu'on pût être sourd pour le langage sans l'être pour tout le reste. Le travail de Wernicke [1], qui date déjà de vingt ans, a donc ouvert un fort beau chapitre de pathologie, et les publications qui l'ont suivi de près, entre autres une remarquable revue critique de Seppilli, ont véritablement inauguré une ère nouvelle pour la physiologie pathologique de l'encéphale.

Symptomatologie. — Le sujet atteint de surdité verbale entend la voix et les paroles comme un son vague et indistinct qui se perd ou se confond au milieu des autres bruits. Il reconnaît ces derniers et leur attribue leur signification réelle; seul le langage humain ne lui dit plus rien. Voilà ce qui caractérise la surdité verbale dans son ensemble. Il faut cependant établir immédiatement des catégories.

[1] *Die aphasische Symptomencomplex*, Breslau, 1874.

Dans une première catégorie figurent les malades qui perçoivent la voix qui leur parle, qui se retournent quand on les appelle, mais qui ne se doutent pas qu'on leur *parle*. Ils se retournent parce qu'ils ont entendu *du bruit*.

A une deuxième catégorie appartiennent ceux qui comprennent qu'*on parle*, mais qui ne comprennent pas ce qu'*on dit*. Leur langue maternelle semble résonner à leurs oreilles comme une langue étrangère et inconnue.

Enfin une troisième catégorie doit être réservée pour ceux qui, reconnaissant la langue qu'on leur parle, sont capables de répéter ce qu'on leur dit, mais ne comprennent ni ce qu'on leur dit ni ce qu'ils répètent.

Ces trois catégories sont forcément schématiques. Elles ne concernent pas des faits d'une pureté irréprochable. Bien au contraire. Les trois modalités cliniques du syndrome coexistent la plupart du temps chez le même sujet, et la complexité de l'ensemble varie, d'abord suivant la localisation anatomique, puis selon la date de la maladie, le moment de la journée, et surtout selon les mots ou les phrases qu'on prononce. La surdité verbale, en effet, est rarement complète; quelques mots, particulièrement le nom du malade, quelques monosyllabes sont encore interprétés. Les images auditives ne sont pas sans influence sur les images graphiques et visuelles des mots. Aussi n'est-il pas rare qu'à la surdité verbale s'ajoute un certain degré d'agraphie et de cécité verbale.

Les malades qui ne se doutent pas que le son de la voix articulée qu'ils entendent correspond à un langage, sont en général silencieux, apathiques et comme stupides. Ils ne parlent pas, *ils ne s'entendent pas parler*; les sons coordonnés de phonation qu'ils émettent sont des vibrations dont ils n'ont même plus aucune idée. « L'état d'âme » qu'une pareille situation doit créer a quelque chose d'indéchiffrable et qu'on ne peut vraiment soupçonner.

Ceux qui comprennent qu'on leur parle, mais qui ne comprennent pas ce qu'on leur dit, ont gardé tout au moins l'idée qu'on veut entrer en conversation avec eux. Ils font effort pour saisir la pensée de leur interlocuteur[1]. Ils croient la deviner, et comme ils n'ont pas perdu la faculté de s'exprimer, ils font les réponses les plus variées, motivées quelquefois par l'intonation de la question posée, mais souvent sans aucun rapport avec la question elle-même. Leur physionomie traduit leur désir de comprendre; ils n'ont pas le regard impassible de ceux qui ne savent même plus qu'on leur *parle*. Leur élocution d'ailleurs est forcément très défectueuse. Quelques-uns sont aphémiques, en vertu d'une lésion concomitante des centres moteurs du langage; mais en dehors de cette complication, dont le mécanisme est des plus simples, l'aphémie s'explique encore aisément. Si tel sujet, grâce à une aptitude personnelle, pense *auditivement*, c'est-à-dire s'il ne pense que par les sons qui doivent exprimer sa pensée, s'il se parle mentalement à lui-même sa pensée, au fur et à mesure qu'il va l'exprimer, il est certain que, le jour où il perd la mémoire de la signification des mots, il perd du même coup la faculté de parler correctement[2]. Les images auditives exerçant, en effet, chez la plupart des sujets, une influence prépondérante sur les images motrices d'articulation, il s'ensuit que les troubles de la parole sont généralement très accusés, et d'autant plus faciles à constater que le sourd verbal est souvent verbeux et prolixe. Tantôt il emploie les mots les uns pour les autres (*paraphasie*), tantôt et plus fréquemment il parle un langage incompréhensible (*jargonaphasie*). On le prendrait volontiers, à première vue,

(1) Wernicke. Observ. I; *Loc. cit.*
(2) Seppilli. *Loc. cit.*, observ. I.

pour un dément, ou un étranger parlant une langue inconnue de ses auditeurs.

A une question posée par écrit, et qu'il comprend puisqu'il n'a pas toujours de cécité verbale, il répond à haute voix. Sa réponse lui est dictée par le réveil de ses images motrices. Or il sait bien qu'il parle et s'entend parler, et il ne comprend pas *auditivement* sa réponse. Il est dans la situation d'un violoniste à qui l'on demanderait par écrit de jouer un air qu'il sait par cœur, « qu'il a sous les doigts », et qui, au fur et à mesure qu'il exécute le morceau, se demande si c'est bien ce morceau qu'il joue. Il ne le reconnaît pas. La mémoire des mouvements combinés du doigté lui permet de le jouer encore; mais l'oreille ne lui servant plus à mesurer les tons, les intervalles, le rythme, et à contrôler incessamment l'action des doigts, il s'embrouille, ne sait plus où il en est et s'arrête. Tout malade frappé de surdité verbale a, d'ailleurs, beaucoup moins de difficulté à exprimer sa pensée par l'écriture que par la parole; il est toujours plus porté à écrire qu'à parler.

Ceux qui reconnaissent la langue qu'on leur parle, qui sont capables de répéter ce qu'on leur dit, mais qui ne comprennent ni ce qu'on leur dit ni ce qu'ils répètent, sont comme des perroquets auxquels l'éducation a créé une série d'images auditives complexes, correspondant à des idées qu'ils n'ont pas ; mais l'image auditive reste intacte, elle reste en rapport direct avec l'image motrice. La connexion est tellement étroite que le son articulé perçu par le malade est immédiatement traduit en un son articulé qu'il répète ou répercute comme un écho. Or la répétition à haute voix de l'écho articulé peut faire naître tout à coup l'idée que le mot exprime, si le centre de la mémoire des mouvements de la voix articulée est encore relié aux centres sensoriels de l'audition encore indemnes. Cette dernière variété de surdité verbale a été appelée surdité psychique des mots, dénomination justifiée, en somme, puisque la mémoire d'adaptation de l'idée d'une chose au son articulé qui représente cette chose est seule en défaut.

On vient de voir que la surdité verbale est souvent incomplète. La plupart des malades reconnaissent leur nom prononcé devant eux. D'autres reconnaissent encore quelques mots familiers. Souvent un mot essentiel leur fait deviner le sens de toute une phrase. Qu'on change le sens de la phrase, en y laissant le mot essentiel, et ils font toujours la même réponse. Du reste, ils font souvent une même réponse à deux ou trois questions successives, quelles qu'elles soient. Il y a là soit un degré de surdité plus accusé en réalité qu'en apparence, soit peut-être aussi une simple difficulté d'attention.

Il faut ajouter que la surdité verbale est quelquefois partielle et systématiquement limitée à la mémoire auditive d'un idiome. Un malade d'Oré « ne répondait que lorsque la demande qu'on lui adressait était faite en patois. Il ne comprenait pas quand on lui parlait en français. De même un Russe, vu par Charcot, n'entendait plus que difficilement l'allemand, tandis qu'il comprenait encore le français et le russe » ([1]).

Tout ce qui vient d'être exposé relativement à la surdité proprement dite peut s'appliquer à la surdité musicale ou *amusie réceptive* (impossibilité de reconnaître un chant ou un air jadis connu, par exemple), et à toute variété de surdité où l'organe de l'ouïe fonctionne, tandis que l'adaptation du son conventionnel à l'idée que ce son exprime est devenue impossible. On conçoit donc qu'il doit

([1]) BERNARD. *Loc. cit.*, p. 142.

exister, théoriquement, autant de surdités spéciales qu'il y a de variétés de symboles auditifs. On n'en finirait pas s'il fallait les étudier séparément.

Les plus communes et les mieux connues sont la surdité des sons musicaux et celle des noms de nombre.

Marche et diagnostic. — La surdité verbale peut être définitive, mais elle s'amende souvent dans une certaine mesure. La rééducation du centre cortical anéanti par la lésion étant impossible, il faut admettre que le malade récupère la faculté de comprendre ce qu'on lui dit, grâce à l'intervention des autres centres sensoriels. On a remarqué que les sujets atteints de surdité verbale comprennent surtout les personnes qui leur parlent souvent. Une malade de Charcot parvenait à comprendre, à la condition qu'on lui répétât plusieurs fois les choses et qu'elle eût soin de bien fixer les personnes qui lui parlaient. C'est le centre visuel qui, en pareil cas, exerce la suppléance du centre auditif. Le patient voit les mouvements des lèvres; ces mouvements correspondent, dans son esprit, non pas à la voix articulée de l'interlocuteur, mais au réveil des images motrices similaires que l'articulation des mêmes mots exigerait de lui-même. La compréhension nécessite donc, chez ce malade comme chez le sourd-muet, une grande attention visuelle, et le résultat, malgré tout, n'est jamais que très imparfait.

Le diagnostic de la surdité verbale, lorsque le sujet n'est pas aphémique, ne comporte pas d'autre difficulté que celle qui résulte de sa profonde indifférence aux stimulations verbales. On le prend pour un dément ou un sourd quelconque. Lorsqu'on s'est rendu compte que les bruits sans signification sont perçus et que sa raison est saine, le diagnostic est fait. Lorsque la surdité verbale est compliquée d'aphémie et en outre de cécité verbale (cette dernière complication est exceptionnelle), on a beaucoup de peine à se prononcer entre l'alternative suivante : surdité *apparente* avec mutisme chez un sujet mélancolique dément, non hémiplégique, ou surdité verbale *vraie*. Si ces phénomènes surviennent à la suite d'un ictus avec hémiplégie droite, toutes les probabilités sont en faveur de la surdité verbale par lésion corticale.

Récemment Raymond [1] a publié deux cas de *surdité verbale* pure, chez deux hystériques, qui durait depuis neuf mois chez une malade et depuis neuf ans chez l'autre. Les troubles de l'audition verbale étaient immuables et avaient résisté jusque-là à tous les traitements. Il s'agissait vraisemblablement de surdité verbale hystérique, à la suite d'auto-suggestion, produite dans un cas par la crainte de perdre l'ouïe, et dans le second, par le fait de l'impossibilité de comprendre le français (il s'agissait d'une étrangère venue d'Italie en France).

Il n'entre pas dans notre plan d'insister sur les variétés de surdités symboliques spéciales, telles que l'amusie réceptive. Les cas sont innombrables, et leur étude détaillée ne peut être abordée ici.

Anatomie pathologique. — Il résulte positivement, de toutes les observations anatomiques recueillies jusqu'à ce jour, que le siège cortical des lésions qui produisent la surdité verbale est la partie moyenne de la première circonvolu-

[1] RAYMOND. Sur deux cas de surdité verbale chez deux hystériques. *Soc. de neurol.*, 6 juillet 1899. L'*aphasie hystérique* est du reste admise depuis quelque temps, à côté du *mutisme hystérique* qui jusqu'alors avait absorbé tous les troubles du langage d'origine hystérique. Les observations de Ballet, Sollier, Raymond et Janet ont prouvé l'existence de l'*agraphie hystérique*, accompagnée ou non d'aphémie. En Allemagne, Wernicke, Möbius ont cité de leur côté des faits d'aphasies sensorielles complexes qu'ils ont rattachés à l'hystérie.

tion temporale gauche (fig. 56). Quelques faits démontrent que cette localisation n'est pas absolue : d'Heilly et Chantemesse, Chauffard, l'ont vue à la partie postérieure de la même circonvolution, et Petrina et Claus à la partie antérieure. Cela même prouve que certaines compensations *anatomiques* des régions corticales [1] permettent ces variations *fonctionnelles*. Le mode de distribution des circonvolutions présente des particularités individuelles assez nombreuses pour que des résultats anatomiques, en apparence contradictoires, n'infirment nullement la règle générale qui place dans la première circonvolution temporale le siège de la surdité verbale.

Quant aux observations anatomo-pathologiques qui prétendent faire varier à ce point le foyer de la surdité verbale qu'on pourrait le localiser parfois au lobule de l'insula, il n'en faut tenir aucun compte. Une lésion grossière de l'insula peut coïncider avec une altération microscopique de la première circonvolution temporale. Dans les cas où le ramollissement de l'insula a été signalé comme étant la cause de la surdité verbale, la recherche des lésions microscopiques de l'écorce temporale n'a pas été pratiquée. Les cas positifs, conformes à la localisation que nous venons de dire, conservent donc, jusqu'à preuve du contraire, force de loi.



Fig. 56. — Localisation corticale de la surdité verbale à la première temporale gauche. Il faut remarquer que le foyer s'arrête, en arrière, à l'extrémité postérieure de la scissure de Sylvius. Or cette limite n'est pas celle de la première circonvolution temporale, qui s'étend plus loin encore vers la région occipitale. Il y a là une cause d'erreur dans la détermination du siège de la mémoire auditive verbale : suivant que les auteurs assignent pour limite postérieure à la première circonvolution temporale l'extrémité de la scissure de Sylvius ou un point plus reculé, ils ont pu conclure que le foyer de la surdité verbale occupait la partie *moyenne* ou la partie *postérieure* de la première circonvolution temporale. — La région figurée sur ce schéma, comme étant au foyer de la surdité, correspond exactement au *pied du pli de passage pariéto-temporal transverse* (*voy.* les Traités d'anatomie classiques).

Cécité verbale. — Dans son acception la plus générale, la cécité verbale est la perte totale ou partielle de la mémoire des signes écrits, quels qu'ils soient, reconnus conventionnellement comme autant de *représentations* d'idées. Un sujet atteint de cécité verbale voit les lettres imprimées ou écrites, il peut les décrire en les voyant, il reconnaît la différence d'un A, d'un O, d'un V, mais il ne sait pas ou ne sait plus que ces signes représentent la voyelle A, la voyelle O, la consonne V. Il lui est donc impossible de lire, du moins dans l'immense majorité des cas. Aucun trouble visuel proprement dit n'a rien de commun avec ce phénomène. L'expression d'*amblyopie aphasique* qu'on rencontre dans quelques observations déjà anciennes, relatives à des faits de cécité verbale, est tellement défectueuse à tous les égards qu'elle ne mérite plus désormais que l'oubli.

C'est Kussmaul qui, le premier, sut bien distinguer la cécité verbale des autres variétés de l'aphasie, et qui, en lui donnant ce nom qu'elle a conservé, a le mieux contribué à la définir.

La première autopsie de cécité verbale faite en France, et dont le résultat concorde avec ceux de Kussmaul, fut publiée par Dejerine.

[1] Voy. *Anatomie du cerveau de l'homme*. Introd., p. LXXI, Paris, Masson, 1895.

Depuis lors le chiffre des vérifications anatomo-pathologiques s'est considérablement accru ; les observations probantes sont nombreuses(¹). Il ne s'agit, bien entendu, que des faits suivis d'autopsie ; les autres ne se comptent plus, et il n'est pas sans intérêt de faire remarquer que, parmi celles-là, les plus anciennes ne sont pas les moins instructives(²).

Symptomatologie. — Rien n'est plus variable que les manifestations cliniques de la cécité verbale, pour la raison que ce symptôme ne se présente à l'état de pureté que dans des cas tout à fait exceptionnels. La plupart des observations concernent des malades qui, concurremment avec la cécité verbale, avaient soit de la surdité verbale, soit de l'aphasie motrice, soit de l'agraphie, soit enfin et surtout une combinaison en proportions diverses de tous ces symptômes réunis. Il faut dire encore que la cécité verbale n'est presque jamais totale ; le plus souvent il reste une parcelle de mémoire, grâce à laquelle certains caractères graphiques peuvent être reconnus. Enfin la difficulté de l'étude s'accroît fréquemment par le fait que ces malades cherchent à se corriger du symptôme par une éducation nouvelle et y réussissent en partie. Pour toutes ces raisons, il n'est guère possible d'étudier la cécité verbale comme un trouble toujours identique à lui-même, mais comme un ensemble de phénomènes similaires dont la schématisation, sinon la description rigoureuse, est relativement facile.

Tout d'abord, et sans préjuger ce qui doit résulter des examens anatomiques, on peut établir que la perte de la mémoire des signes écrits étant produite par une lésion de la région pariétale postéro-inférieure, l'hémiplégie motrice ne lui est pas forcément associée. Elle peut faire suite à un ictus hémiplégique qui n'entraîne pas une paralysie définitive ; elle peut aussi survenir sans ictus et constituer toute la symptomatologie du ramollissement cortical. Dans les cas où elle est combinée avec une hémiplégie, l'impotence fonctionnelle des membres occupe toujours le côté droit ; s'il existait une hémiplégie gauche en même temps qu'une cécité verbale, on pourrait induire de ce fait, presque sans restriction, que les deux hémisphères sont lésés : la lésion de l'hémisphère gauche est seule capable de produire la cécité verbale, comme la lésion de l'hémisphère droit est seule capable de paralyser les membres et la face du côté gauche.

On se souviendra aussi que la cécité verbale est toujours associée à une hémianopsie latérale droite. La proposition de J.-H. Prévost : « On peut citer des exemples d'hémianopsie cérébrale sans cécité verbale, et de cécité verbale sans hémianopsie », n'est vraie que dans la première partie. La seconde est entièrement à démontrer. Jusqu'à ce jour, tous les faits connus lui sont opposés(³).

La cécité verbale consistant dans l'impossibilité de lire, le sujet est incapable de déchiffrer sa propre écriture. Il comprend ce qu'on lui dit, et il peut exprimer verbalement sa pensée. Il est en général incapable d'écrire, en vertu de ce fait qu'on apprend à écrire en copiant les images visuelles des lettres. Mais l'agraphie, à la fois verbale et littérale, n'est pas absolument totale. Le sujet peut généralement écrire son nom, quelquefois son prénom ou quelques mots familiers. Mais il est à remarquer qu'il écrit alors son nom d'un seul jet, automatiquement, sans oublier son paraphe. Il est rare, mais non excep-

(¹) Consulter Mirallié. Thèse de Paris, 1896.
(²) Voy. *in* Thèse de Bernard, 2ᵉ édit., 1889, p. 67, l'observation de Jean Schmidt datée de 1673.
(³) Bernard. *Loc. cit.*, p. 122.

tionnel, d'observer de la paragraphie et de la jargonagraphie, si on peut employer ce mot. De même, l'écriture sous *dictée* est impossible, et la copie servile : un texte est copié comme un dessin, comme nous copierions un hiéroglyphe.

S'il garde par hasard la faculté d'écrire, on remarque une modification assez notable de son écriture, qui est mal assurée. Il écrit en effet comme s'il avait les yeux fermés, puisque, au fur et à mesure qu'il trace les lettres, il est déjà incapable de les reconnaître par la vue et de contrôler sa propre orthographe. Les lignes sont penchées et écourtées. D'autre part, comme une hémianopsie droite vient s'ajouter à la cécité verbale, la ligne commence toujours à l'extrême bord gauche de la feuille et s'arrête souvent au milieu de la page.

Hors d'état de relire sa propre écriture, le malade est parfaitement en mesure de confirmer et de corriger ce qu'il vient d'écrire si on le lui lit à haute voix. L'impossibilité de lire les caractères imprimés n'est pas moins absolue; au contraire, et l'on verra bientôt pourquoi. Quant à la lecture des chiffres, elle peut être conservée, la perte de la mémoire des chiffres étant un trouble morbide autonome. Cette autonomie explique que certains malades [1], atteints d'une cécité verbale complète, puissent encore reconnaître les nombres et exécuter des opérations d'arithmétique. Il en est qui lisent l'heure aux cadrans des horloges, qui distinguent les cartes et jouent aux dominos, ainsi que l'avait remarqué Trousseau, sans commettre de fautes [2], qui calculent avec les monnaies sans se tromper d'un centime, qui reconnaissent certaines notations conventionnelles personnelles employées dans le commerce (Charcot, Dejerine). La valeur représentative de ces signes n'est pas altérée dans leur mémoire totale. Seule, la fonction de mémoire qui correspond à l'image corticale de la lettre ou du mot est annihilée: autrement dit, seule la mémoire du signe graphique est perdue. Mais cette intégrité de la mémoire des chiffres est loin d'être constante. Souvent avec la cécité verbale coexiste la cécité des chiffres et des formules algébriques, mais toujours moins accusée que l'alexie.

La lecture de la musique peut être abolie et la signification et la valeur des notes complètement perdue.

Dans certains cas, la *cécité psychique* peut s'associer à la cécité verbale, encore que le fait soit exceptionnel, ainsi que nous venons de le rappeler. Dans ces cas, le malade ne reçonnaît ni les gens, ni les choses, se perd dans la rue et même dans sa maison, ignore l'usage des objets qu'on lui présente, etc. C'est là une variété d'*agnoscie*, sur laquelle il nous est impossible d'insister ici plus longuement [3].

Nous avons eu surtout en vue la cécité verbale à peu près totale. Il va sans dire que dans les formes partielles il y a tous les degrés, jusqu'aux cas absolument frustes sur lesquels Dejerine et Mirallié ont appelé l'attention. Au premier examen, on pourrait conclure à l'absence de cécité verbale, mais si on modifie les conditions de l'examen, si on change le sens d'une phrase en gardant le mot principal, ce sens n'est plus compris. Le sujet devinait ou interprétait au lieu de lire.

Il est maintenant nécessaire de faire remarquer que si la mémoire du signe *à lire* est perdue, cela n'implique pas que la mémoire du signe *à écrire* le soit

(1) Thèse de Bernard, observ. II.
(2) *Ibid.*, observ. III, p. 89.
(3) Voir Nodet. *Les agnoscies. La cécité psychique en particulier.* Thèse de Lyon, 1899.

également. Exemple : On montre à un malade atteint de cécité verbale le mot *table*, et comme il ne peut pas lire, on lui demande : « Comment écririez-vous le mot table ? » Imperturbablement, il répond : « T-A-B-L-E[1] ». Il se souvient donc des éléments constitutifs du mot ; mais ces éléments ne sont autre chose que les images *motrices* du mot *table* ; en épelant « table », il ne lit pas dans sa pensée successivement les lettres dont le mot, une fois écrit, se compose ; il épelle les *mouvements* qu'il va exécuter pour l'écrire.

Les faits de ce genre semblent confirmer l'existence du centre cortical de la mémoire motrice graphique et son indépendance par rapport au centre cortical de la mémoire visuelle.

La spécialisation des fonctions paraît tellement subordonnée à la multiplication des centres qu'on a scindé l'étude de la cécité verbale, et qu'on la divise en deux chapitres : *cécité littérale* et *cécité verbale proprement dite*.

Cécité littérale. — Cette dénomination est facile à comprendre : il s'agit de la perte de la mémoire des *lettres écrites*. Le malade voit des lettres, il sait que ce sont des lettres, mais il ne sait plus qu'elles signifient un son ou une consonne. Il voit la différence d'un M, d'un A, d'un L, il voit même que ces lettres sont mal placées lorsqu'elles sont renversées (ꟽⱯ⅂). Mais, sauf cela, il n'en sait pas plus que le commun des mortels, qui s'aperçoit bien qu'un hiéroglyphe est renversé, sans se douter de la signification d'aucun des caractères de cet hiéroglyphe. Les lettres ont en quelque sorte leur équilibre : le haut doit être en haut, le bas doit être en bas. Sans savoir que le signe ci-joint représente le mot *Bérénice*, il est possible à quiconque n'est pas aveugle de reconnaître si les caractères sont bien ou mal placés. L'habitude de la forme des lettres, même lorsqu'il n'en sait plus l'équivalence phonétique convenue, permet, même au « lecteur illettré », d'opérer le redressement. Ce sont pour lui comme des images de fantaisie ayant un sens et un agencement qui lui sont familiers.



Fig. 57. — Hiéroglyphes renversé et droit.

C'est encore Kussmaul qui, le premier, distingua la cécité littérale parmi les formes plus ou moins complexes de la cécité de l'écriture. Or, il est certain — comme en font foi la plupart des observations — que la cécité littérale est toujours beaucoup plus complète pour les caractères imprimés que pour les lettres écrites à la main ; elle *semble* plus complète, quoiqu'elle ne le soit pas en réalité et voici pourquoi : lorsqu'un malade qui ne peut plus se *relire* prend une plume et la fait repasser sur les lettres qu'il a tracées, il réveille l'image motrice de ces lettres et parvient à les nommer l'une après l'autre. On conçoit que l'image motrice soit plus facilement réveillée par les mouvements dont il est coutumier, que par les mouvements graphiques des lettres d'imprimerie dont il n'a qu'une habitude très restreinte. Le sujet affecté de cécité littérale et qui *semble*, avec des efforts, pouvoir lire son écriture, ne la lit donc pas mieux avec ses yeux que l'écriture typographique. Il lit même plus facilement une écriture cursive qui n'est pas la sienne, mais qui est suffisamment lisible, plus facilement qu'il ne lit les caractères d'imprimerie : les mouvements qui ont dirigé le sens et la forme de cette écriture étrangère sont, dans une certaine mesure et approximativement, la manifestation extériorisée de sa propre image motrice graphique[2].

(1) Capdeville. *Marseille méd.*, 1880.
(2) *Observ. de M. H. P...*, par Charcot. *in* Thèse de Bernard, p. 69.

Les malades qui ont une cécité littérale à peu près pure et chez qui les autres facultés sont indemnes, parviennent donc, avec une rééducation suffisante, à lire mentalement les mouvements dont les lettres sont le tracé. Ils lisent les *sons* comme un physiologiste lit un tracé sphygmographique, le tracé sphygmographique étant la reproduction des ondulations du pouls. Tel, un médecin qui aurait perdu le sens du toucher, diagnostiquerait encore le pouls de Corrigan sans prendre la radiale, en comparant les oscillations de la courbe graphique aux battements de la paroi artérielle qu'il ne peut plus percevoir.

Le sens musculaire supplée donc jusqu'à un certain point le déficit visuel. On a vu, d'ailleurs, souvent les malades arriver *à lire*, grâce à ce subterfuge instinctif, presque aussi vite que s'ils avaient conservé intactes les images corticales des lettres écrites. Mais, selon la formule de Charcot, *ils ne lisent qu'en écrivant.* Et après tout, c'est encore une lecture véritable.

Cécité verbale proprement dite. — Pour les sujets qui lisent peu et qui, dans la lecture, forment les mots par un travail de synthèse littérale plus ou moins analogue à celui de l'enfant qui apprend à lire, pour ceux-là, la *cécité littérale* entraîne nécessairement la *cécité verbale.* La connaissance des composants du mot ayant disparu, la construction du mot est impossible. Ainsi, en règle générale, la cécité verbale est la conséquence de la cécité littérale.

Deux causes principales peuvent être attribuées à ce trouble : La première est que l'hémianopsie concomitante de la cécité littérale empêche le malade de faire la combinaison des lettres dont le mot se compose. A la distance de la vue distincte, une très petite oscillation latérale du globe oculaire permet de lire une lettre ; mais il faut une oscillation beaucoup plus grande pour lire de gauche à droite un mot compliqué comme *inconstitutionnellement.* Pour les langues qui se lisent de droite à gauche la difficulté est beaucoup moindre, puisque le globe oculaire a toujours de la tendance à se diriger de droite à gauche, c'est-à-dire vers la moitié du champ visuel restée intacte.

La seconde cause en vertu de laquelle il peut exister de la cécité verbale, même sans cécité littérale, c'est que la faculté de combiner les lettres pour en faire des mots est le résultat d'une éducation toute particulière, où la lecture des lettres n'est pas seule à intervenir. Si les mots se prononçaient rigoureusement comme ils s'écrivent, la conservation de la lecture des lettres impliquerait la conservation de la lecture des mots, ou très peu s'en faut. Mais la lecture des mots ou des syllabes est une *science* de convention [1]. Un homme atteint de cécité verbale sans cécité littérale lira le mot *bœuf* en le prononçant *boéüf* : il a perdu la mémoire des images syllabiques, mémoire dont le centre, artificiellement créé par l'éducation et l'habitude de la lecture, est supérieur à celui de la mémoire littérale dans la hiérarchie organique et fonctionnelle [2].

Ceci nous conduit à parler de l'indépendance de la cécité littérale et de la cécité verbale. La cécité verbale est indépendante de la cécité littérale. La cécité littérale est indépendante de la cécité verbale.

La cécité verbale peut exister sans la cécité littérale. Nous venons de voir pourquoi.

(1) LORDAT. *Analyse de la parole*, p. 22.

(2) Il serait intéressant de savoir de nos confrères italiens, dont la langue écrite serre de beaucoup plus près que la nôtre la prononciation courante, quel est dans leur pays le degré de fréquence de la cécité verbale à la suite de la cécité littérale. Il ne serait pas moins intéressant d'avoir le même renseignement de nos confrères anglais dont la langue écrite est assurément de celles qui s'écartent le plus de la prononciation, ou réciproquement.

La cécité littérale peut exister sans la cécité verbale. Cette deuxième variété est plus difficile à comprendre au premier abord. Mais, en réalité, elle existe, et voici comment on en peut expliquer le mécanisme. Un malade de Broca, par exemple, était atteint de cécité *littérale* partielle, c'est-à-dire qu'il avait perdu la mémoire visuelle d'autant de lettres qu'il en avait conservé. Or ce malade pouvait lire, même les mots dans lesquels figuraient les lettres qu'il ne connaissait plus; et l'on pouvait dans le cours d'un mot changer des lettres de place, en supprimer même, sans qu'il s'en aperçût. Broca faisait à ce propos remarquer que de tels malades reconnaissent les mots, comme on reconnaît un paysage, un visage dont on n'a pas analysé les détails. Sans recourir à cette comparaison, il tombe sous le sens que les gens qui ont une grande habitude de la lecture reconnaissent les mots à leur forme générale et *rien qu'à cela*. La lecture cesse d'être phonétique, ce qu'elle était à l'origine, et elle devient rigoureusement idéographique.

Golscheider et Müller, Blechner et Mohr, ses élèves, ont fait, sur ce point, des expériences fort curieuses.

Par l'éducation, l'homme arrive à lire *idéographiquement*, comme le sourd-muet pour qui notre écriture phonétique est forcément idéographique. N'est-il pas évident que le nom de *Shakspeare*, pour le lecteur français qui prononce *Chexpir*, est une image d'ensemble, dont on ne détaille pas les linéaments et dont la silhouette totale a une signification qui, si l'on épelle le mot, ne se devine qu'après coup? Mais il faut se hâter d'ajouter que la cécité littérale sans cécité verbale ne peut exister qu'à la condition que l'écriture soit devenue idéographique, par une longue et constante éducation: il s'ensuit que cette variété d'aphasie sensorielle n'est jamais constatée que chez des hommes ayant une habitude invétérée de la lecture.

Cécité psychique des mots. — On peut désigner ainsi une variété de cécité verbale peu commune et toute particulière, consistant en ceci que le malade peut lire les lettres et les mots, les copier même, sans en saisir le sens. Un exemple fera comprendre ce dont il s'agit. Un compositeur d'imprimerie, chargé de composer du grec, a devant lui un manuscrit sur lequel figure le mot ΚΩΔΩΝ. Il distingue les lettres séparément: *kappa*, *oméga*, *delta*, *oméga*, *nu*; il lit *par la pensée* le mot ΚΩΔΩΝ dans son entier. Mais il ne sait pas ce que ce mot signifie. Il est cependant capable de le transcrire de majuscules en minuscules et de faire du mot ΚΩΔΩΝ celui de κωδων. Or, le malade atteint de cécité psychique des mots est exactement dans la situation du compositeur. Il reconnaît les mots et les copie; et ces mots ne lui disent rien, et il ne peut même pas les prononcer. Cependant, s'il sait le grec et si quelqu'un les prononce à haute voix, il les reconnaît par l'oreille; et en entendant ΚΩΔΩΝ, il s'écrie: « Oui, cloche! » mais il ajoute: « Vous me dites que c'est le mot que je viens d'écrire; je vous crois parce que vous me le dites ». Il est dans l'impossibilité de le contrôler lui-même. En grec ou en français, le mot *cloche*, pour celui qui l'écrit, n'a d'autre signification que celle d'une *forme* connue, mais non d'une *chose* connue et correspondant à cette forme.

La cécité psychique des mots est un phénomène que chacun de nous peut aisément se figurer en se rappelant ce qui se passe si souvent lorsque nous lisons « en pensant à autre chose ». Nous arrivons au bas de la page; nous avons *tout* lu, et nous ne savons *rien* de ce que nous venons de lire. Il faut reprendre la lecture à partir de l'endroit où le défaut d'attention nous a placés

dans la situation physiologique d'un sujet atteint de cécité verbale psychique. Cet exemple est frappant et nous le citerons encore.

D'autre part, un dessin au trait représentant une cloche sera immédiatement compris. Bien plus, une malade de Van den Abeele pouvait déchiffrer les rébus! Le trouble dont il s'agit ne consiste donc exclusivement que dans l'interprétation de l'image graphique perçue par les centres visuels, et non dans l'interprétation de l'image phonétique exprimée par l'écriture.

De la cécité verbale il est naturel de rapprocher l'*aphasie optique* de Freund. Un malade, qui en est atteint, est incapable de désigner par son nom un objet qu'on lui montre et qu'il reconnaît parfaitement. Vient-il à s'aider du tact, de l'odorat, du goût, il dit aussitôt le nom de l'objet en question. C'est un fait de suppléance de la mémoire visuelle par les mémoires tactile, gustative, etc.

Généralement avec l'aphasie optique coexiste la *cécité psychique* dont nous avons parlé plus haut.

Évolution. — La cécité verbale, quelle que soit sa forme, est parfois incurable; mais d'autres fois elle est susceptible d'amélioration. Tout dépend de la possibilité qui reste au malade de suppléer à la perte de la mémoire visuelle graphique par la mise en jeu des autres mémoires. La conservation de la mémoire auditive et de la mémoire motrice lui permet de refaire l'éducation de sa mémoire visuelle en y créant de nouvelles images. Il faut en quelque sorte revenir à l'école et recommencer par le « rudiment ». Grâce à de grands efforts, la patience du médecin y aidant, quelques malades récupèrent leurs premiers moyens, en tout ou en partie [1]. Il ne faut pas considérer comme des résultats de la rééducation certaines améliorations qui surviennent quelquefois à la longue et qui sont le fait d'un retour progressif de la circulation dans des centres où il n'existait qu'un retard circulatoire passager. D'autre part, il n'y a jamais de temps à perdre. L'appareil de Jean Charcot peut rendre de très grands services. C'est par l'emploi méthodique et régulier qu'on en a fait que les améliorations les plus manifestes ont été réalisées.

Diagnostic. — La cécité verbale ne présenterait pas en soi de difficultés diagnostiques sérieuses si, d'une part, elle n'était fatalement associée à l'hémianopsie et si, d'autre part, il ne s'y ajoutait quelque autre trouble de nature aphasique, mettant obstacle à l'analyse du symptôme pur. Dans les cas où elle est isolée, on ne doit pas la méconnaître, et les seuls phénomènes qui modifient l'étendue ou la forme du champ visuel et rendent la lecture presque impossible font parfois admettre son existence, alors qu'elle n'existe pas. Certains malades ont été les premiers à la reconnaître. On fera bien cependant de contrôler leurs déclarations.

Il ne faut pas confondre la cécité verbale avec la *dyslexie*, c'est-à-dire avec un phénomène spécial, décrit par Bruns, et caractérisé par ce fait que la lecture, normale et facile tout d'abord, devient vite impossible. Que le sujet se repose et il peut recommencer à lire, mais au bout d'une demi-ligne l'impossibilité de la lecture reparaît et ainsi de suite. Dans ces cas il y a ischémie fonctionnelle et non lésion organique du centre visuel verbal; il y a, suivant l'heureuse comparaison de Pick, claudication intermittente du pli courbe.

L'aphasie motrice verbale n'est que rarement combinée avec la cécité verbale. Elle ne sera pas confondue avec cette dernière, en tant qu'elle empêche le

(1) SKWORTZOFF.

malade de lire à haute voix. La preuve est facile à faire si le sujet n'est pas agraphique, si, en d'autres termes, il peut traduire sa pensée la plume à la main, ou, plus simplement, s'il est mis en demeure de répondre *oui* et *non* par signes de tête à des questions bien posées.

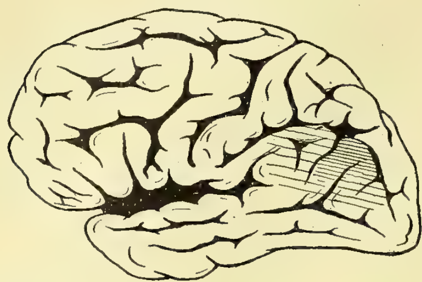


FIG. 38. — Région de l'écorce dont la lésion donne lieu à la cécité verbale.

Anatomie pathologique. — Les lésions bien circonscrites sont tellement rares qu'une délimitation rigoureuse des centres de la mémoire visuelle de l'écriture est à peu près impossible (fig. 38). Les régions intéressées dans les autopsies de Broabent, de Dejerine, de d'Heilly et Chantemesse, de Rosenthal, d'Amidon, sont trop étendues pour que la localisation en ressorte avec la précision désirable. Tout ce qu'on peut dire, c'est que la région dont la destruction corticale produit la cécité verbale est la partie postéro-inférieure de la deuxième circonvolution pariétale gauche, c'est-à-dire le pli courbe. Cette région est parfois difficile à interpréter anatomiquement. La figure 59 indique, sur un schéma aussi fidèle que possible, la localisation du centre de la mémoire graphique, au niveau du pli courbe (PC), entre le lobule du pli courbe (GP) et le deuxième pli de passage externe (πP).

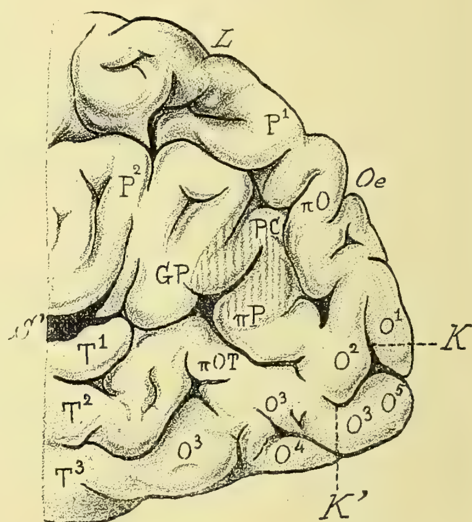


FIG. 59. — Localisation de la cécité verbale, S' extrémité postérieure de la scissure de Sylvius; L, encoche de la scissure limbique; *Oe* encoche de la scissure occipitale externe; K, K', portion réfléchie de la scissure calcarine de la face externe de la pointe occipitale; P^1 P^2, première et deuxième circonvolutions pariétales; O^1, O^2, O^3, O^4, O^5, les cinq circonvolutions occipitales; T^1, T^2, T^3, les trois premières circonvolutions temporales; PC, pli courbe; GP, lobule du pli courbe; πO, πP, πOT, premier, deuxième, troisième plis de passage externes.

APHÉMIE. — L'aphémie (Broca) (¹) ou *aphasie motrice* (Charcot), est la perte des images motrices d'articulation. C'est, en d'autres termes, l'oubli des mouvements volontaires qu'il faut exécuter pour exprimer sa pensée par la combinaison phonétique des contractions des muscles du larynx, de la langue, du palais, des lèvres. C'est, selon la formule heureuse de Bernard, l'*oubli du procédé qu'il faut suivre pour articuler les mots.*

L'aphémie est donc une variété bien spéciale et bien définie de cet ensemble de troubles du langage qu'on désigne, dans son acception la plus générale, sous le nom d'*aphasie*. Au point de vue anatomo-pathologique, elle n'est pas moins bien définie qu'au point de vue clinique. Son histoire presque tout entière est l'œuvre et la gloire de Broca.

Bouillaud, dès 1825 (²), avait remarqué que certaines lésions cérébrales entraî-

(¹) α privatif, φημι, je parle; Broca, 1865.
(²) *Traité clinique et physiologique de l'encéphalite*, p. 285.

nent une incapacité de parler indépendante de toute perturbation essentielle des organes périphériques du langage; et, en outre, espérant localiser le centre de la parole, il avait avancé que « la face inférieure et l'extrémité antérieure des lobules antérieurs du cerveau *paraissaient* être spécialement le siège de cette admirable faculté (1). » C'était émettre une opinion bien osée pour une époque où la localisation des fonctions du cerveau, discréditée par les rêveries de Gall, ne comptait plus que des adversaires. En 1861, Broca ramena la question à son point de départ, mais avec une prudence, une perspicacité, une méthode scientifique qui le rendaient inattaquable. Puis, les faits s'accumulant, il concevait et exposait une doctrine de la *fonction du langage*, que ni le scepticisme officiel ni la logique traditionnelle ne pouvaient ébranler.

Deux ans plus tard, les observations se chiffrent par vingt et plus. Elles sont péremptoires, indiscutables, et la vérité éclate. Du même coup Broca démontre, contrairement à la thèse véhémentement soutenue par Magendie, que les fonctions cérébrales se répartissent dans des territoires prédestinés de la substance grise corticale, et que la fonction du langage, entre autres, siège dans la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale *gauche*(2).

Depuis cette époque, aucune contestation sérieuse n'a pu rien modifier à l'opinion que Broca présentait avec tant de réserves en 1861 et qu'il soutenait victorieusement en 1865. Si un désaccord momentané a partagé sur ce point des savants d'égale bonne foi, la faute en est à Trousseau, qui, dans son enthousiasme pour la découverte de son jeune collègue, et trop pressé de généraliser la loi de localisation, attribuait tous les troubles du langage à la lésion de la troisième circonvolution frontale. Bien moins prudent que Broca, dont les conclusions ne visaient que la localisation de l'aphémie ou aphasie motrice, Trousseau compromettait le succès de la bonne cause en faisant jouer un rôle à cette circonvolution dans les phénomènes d'aphasie sensorielle où sa fonction n'intervient pas. Broca cependant avait très explicitement spécifié de quel langage il voulait étudier les modifications morbides. La précision avec laquelle il les désignait ne peut être égalée. Il faut citer textuellement ce passage :

« Il y a des cas où la faculté *générale* du langage persiste inaltérée, où l'appareil auditif est intact, où tous les muscles, sans en excepter ceux de la voix et de l'articulation, obéissent à la volonté, et où pourtant une lésion cérébrale abolit le *langage articulé*. Cette abolition de la parole chez des individus qui ne sont ni paralysés, ni idiots, constitue un symptôme assez singulier pour qu'il me paraisse utile de la désigner sous un nom spécial. Je lui donnerai le nom d'*aphémie*; car ce qui manque à ces malades, c'est seulement la *faculté d'articuler les mots. Ils entendent et comprennent tout ce qu'on leur dit*; ils ont leur intelligence; ils émettent des sons vocaux avec facilité; ils exécutent avec leur langue et leurs lèvres des mouvements bien plus énergiques que ne l'exigerait l'articulation des sons, et pourtant la réponse parfaitement sensée qu'ils voudraient faire se réduit à un très petit nombre de sons articulés, toujours les mêmes et toujours disposés de la même manière; leur vocabulaire, si l'on peut dire ainsi, se compose d'une courte série de syllabes, quelquefois d'un monosyllabe qui exprime tous les vocabulaires. Certains malades n'ont même pas ce ves-

(1) *Bull. Ac. de méd.*, t. XIII, p. 807.

(2) Cette découverte, d'une importance incalculable, devait nécessairement susciter des revendications de priorité. La revendication de Dax, dont on a fait grand bruit, n'a rien de fondé (Bernard).

tige du langage articulé ; ils font de vains efforts sans prononcer une seule syllabe....

« Ceux qui, pour la première fois, ont étudié ces faits étranges ont pu croire, faute d'une analyse suffisante, que la faculté du langage, en pareil cas, était abolie ; mais *elle persiste évidemment tout entière*, puisque les malades comprennent parfaitement le langage articulé et le langage écrit ; puisque ceux qui ne savent pas ou ne peuvent pas écrire ont assez d'intelligence (et il en faut beaucoup en pareil cas) pour trouver le moyen de communiquer leur pensée, et puisque enfin ceux qui sont lettrés et qui ont le libre usage de leurs mains mettent nettement leurs idées sur le papier. Ils connaissent donc le sens et la valeur des mots *sous la forme auditive comme sous la forme graphique*. Le langage articulé qu'ils parlaient naguère leur est toujours familier, mais ils ne peuvent exécuter la série des mouvements méthodiques et coordonnés qui correspond à la syllabe cherchée. Ce qui a péri en eux, ce n'est donc pas la faculté du langage, ce n'est pas la mémoire des mots, ce n'est pas non plus l'action des nerfs et des muscles de la phonation et de l'articulation, c'est autre chose, c'est une faculté considérée par M. Bouillaud comme la faculté de coordonner les mouvements propres au langage articulé, puisque sans elle il n'y a pas d'articulation possible. »

Il était bien évident que toutes les aphasies considérées en tant que perte de la mémoire des mots n'étaient pas nécessairement produites par une lésion des lobes antérieurs du cerveau. Une observation de Charcot, la troisième en date, relative à une malade « aphémique » dont l'autopsie fut faite en présence de Broca, par Cornil, interne de service, permettait bientôt d'établir que le nouveau symptôme n'appartenait pas à la lésion exclusive de la troisième circonvolution frontale. La petite polémique qui s'engagea, à cette occasion, entre Charcot et Auburtin (1), devait avoir pour résultat la détermination plus exacte non seulement de la localisation anatomique, mais des phénomènes de perte de mémoire constatés pendant la vie.

Symptômes. — Les variétés de l'aphémie seraient innombrables si l'on prétendait les classer selon l'étendue de la perte du pouvoir d'articulation. Il faut se borner à signaler les éventualités les plus fréquentes.

Les cas où l'incapacité non seulement d'articuler, mais encore d'émettre le moindre *son* vocal, est absolue sont tout à fait rares. Par contre, on a souvent observé l'impossibilité complète de l'articulation, avec conservation de l'émission des sons laryngés, des cris gutturaux, graves ou aigus, *inarticulés*.

Certains aphémiques ne sont capables de prononcer que des voyelles, A, O, ou des consonnes isolées, R, S, etc. D'autres, et c'est le cas le plus ordinaire, disent des syllabes de pure fantaisie, qu'ils répètent à satiété : *af* (2), *far* (3), *wat* (4), ou articulent des mots invraisemblables : *cousisi* (5), *akoko* (6), *monomomentif* (7), *iquifofoïqui* (8), etc. D'autres encore n'ont gardé de leur langue que des jurons ou les formules d'imprécation les plus malsonnantes. Quelques-uns ont sauvé du naufrage quelques épaves, des fragments de mots, en général

(1) *Gaz. hebd.*, 1863.
(2) TROUSSEAU. *Gaz. des hôp.*, 1864.
(3) M. HOGDSON. *The Lancet*, 1866, I, 397.
(4) MUNK. *Deutsche Klinik*, 1859, 47.
(5) TROUSSEAU. *Clin. Hôtel-Dieu.*
(6) WESTPHAL in KUSSMAUL. *Loc. cit.*, p. 207.
(7) TROUSSEAU. *Loc. cit.*
(8) PERROUD. *Journ. de méd. de Lyon*, 1864.

le commencement des mots ; et quelquefois cette aphémie partielle se limite à l'articulation des substantifs. Tel était le cas du jurisconsulte dont parle Trousseau : « Donnez-moi mon pa, mon para, para, sacré mâtin ! — Votre parapluie ? — Eh ! oui, mon parapluie ! »

L'aphémie qui consiste dans l'oubli d'une seule espèce de mots, substantifs, verbes, etc., n'est pas très rare. Habituellement c'est le substantif, « la substance du discours », qui s'oublie le plus complètement. L'abbé Périer, demandant son chapeau, disait : « Donnez-moi mon.... ce qui se met sur la.... » (1). L'abolition de l'usage des verbes est plus rare ; elle donne à la phrase les allures du « parler nègre ». Un malade de A. Voisin avait perdu tous les pronoms personnels, et les remplaçait par *on* ; il disait, en parlant de lui-même : « On voudrait manger, on a mal au cœur ». L'aphémie obéit généralement à la loi de dissolution de la mémoire qui va du *particulier* au *général*, c'est-à-dire qu'elle atteint d'abord les noms propres, puis les noms de choses les plus concrets, les substantifs, les adjectifs et les adverbes (2). Certaines observations (Bouillaud, Winslow, A. Voisin) font cependant exception à cette loi.

La réduction du nombre de mots dont disposent les aphasiques est donc infiniment variable : et, comme ce sont toujours les mêmes mots pour chacun d'eux qui font défaut, il s'ensuit que les mots destinés à combler les vides sont également presque toujours les mêmes. Tel aphasique, ayant perdu à peu près la totalité des mots, leur substitue le mot *bonjour*, ou la formule « mais oui, mais oui » ; et il ne peut leur en substituer d'autres. Il a, selon Gairdner, le cerveau intoxiqué par un mot. En regard de ces cas où le vocabulaire est réduit à un mot, il faut signaler ceux où le vocabulaire tout entier d'un idiome est supprimé, tandis que persiste la totalité ou la presque totalité du vocabulaire d'un autre idiome. Une malade de Charcot avait une aphémie complète pour l'italien et l'espagnol, qu'elle parlait autrefois très couramment, tandis qu'elle conservait l'usage du français, qui n'était pas sa langue maternelle. Mais c'est là une exception. Il est de règle que la langue maternelle, qui est la plus familière, disparaisse la dernière chez les polyglottes. Des faits de même genre ont été signalés en assez grand nombre. Il est inutile cependant d'y insister, dès l'instant que leur manifestation générale est la même.

On en peut dire autant de l'aphémie des chiffres et des nombres, de l'aphémie des notes musicales, etc., toutes variétés qui coexistent parfois, mais qui sont encore assez souvent indépendantes les unes des autres. Ainsi l'aphasie motrice présente une particularité bien intéressante, consistant dans ce fait que les paroles associées aux sons vocalisés font, à un moment donné, tellement corps avec les notes correspondantes, que l'ensemble de l'air, paroles et musique, est à peu près irréprochable. Par exemple un aphasique, incapable de réciter : « Allons, enfants de la patrie, le jour de gloire est arrivé », chantera imperturbablement :
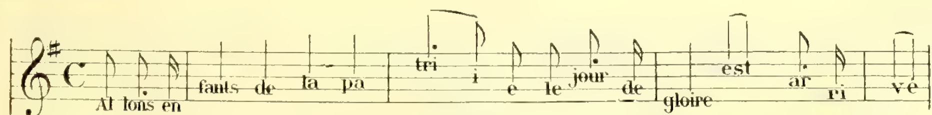


Fig. 40.

La musique entraîne les paroles ; les mots sont agglutinés aux sons ; c'est le

(1) Piorry. *Traité de diagnostic*, t. III, p. 295.
(2) Ribot. *Maladies de la mémoire.*

centre d'idéation commun aux mots et aux sons qui met en jeu l'appareil phonateur : ce n'est pas le centre d'idéation du mot isolé ni le centre d'idéation du son isolé qui combinent leur action. C'est *le centre de ces deux centres* qui agit seul.

Évolution. — L'aphasie motrice est quelquefois absolument incurable ; elle est identique à elle-même du premier au dernier jour. Mais le plus souvent elle s'amende avec le temps, et c'est progressivement que les mots reviennent. Les cas de guérison instantanée sont exceptionnels, et, chose curieuse, ils relèvent presque tous de l'aphémie la plus complète. Ceci laisse à supposer que la perte de la fonction du langage peut être quelquefois d'ordre dynamique, subordonné à un état névropathique comme l'hystérie ou la stupeur des gens terrorisés.

La guérison par la rééducation, c'est-à-dire par l'éducation de centres non prédestinés à la fonction du langage, n'est jamais complète. On peut admettre avec Kanders [1] la possibilité de la suppléance de l'hémisphère droit. Féré pense qu'il est au moins aussi naturel d'admettre la suppléance des régions voisines du même hémisphère, fonctionnellement associées à la circonvolution de Broca [2].

Les aphémiques, lorsqu'ils n'ont pas de surdité verbale, se rendent compte de leur incapacité de parler ; ils s'impatientent, s'exaspèrent et, surtout au début, entrent en rage lorsque, voulant exprimer une idée parfaitement et complètement conçue, l'expression leur fait défaut. Pour ceux qui savent et peuvent écrire, l'expression graphique de la pensée reste parfois suffisante. Bouillaud raconte qu'un malade du Dr Martinet répondait oralement à son médecin qui lui demandait s'il avait mal à la tête : « Les douleurs ordonnent un avantage ». Et s'apercevant que cette phrase n'avait pas de sens, il répondait, la plume à la main : « Je ne souffre pas de la tête ». Le même malade pouvait répondre par le signe de dénégation. Le mécanisme de cette dissociation fonctionnelle est facile à saisir. Le centre des images motrices relié au centre d'idéation est détruit ; les ordres du centre d'idéation sont sans effet. Mais les mêmes ordres, transmis aux centres intacts de l'écriture et des mouvements mimiques, sont exécutés, puisque ces deux derniers centres sont intacts.

Non seulement les aphémiques se rendent compte de l'absurdité de leurs réponses, mais ils peuvent parfois les corriger, et si on leur souffle la réponse qu'ils auraient dû faire, ils la répètent convenablement. Par exemple, on demande à un malade : « Comment vous portez-vous ? » Il répond un mot inintelligible. On lui dit alors : « Pas mal ? assez bien ? » Et le malade répète avec un signe de tête affirmatif : « Pas mal, assez bien ». Il parle comme un écho.

Cécité verbale et agraphie dans la lésion de Broca circonscrite. — On a souvent signalé chez certains sujets atteints d'aphasie motrice une cécité verbale que la constatation anatomique ne permettait pas de rapporter à une lésion intéressant à la fois le centre verbal moteur et le centre de la lecture. Dans ces cas, le centre de la lecture était indemne ; seul le centre verbal moteur était détruit. Faut-il en induire que le centre de la lecture est variable ? Nullement, attendu que les sujets dont il s'agit sont de ceux qui, peu coutumiers de la lecture, ne comprennent ce qu'ils lisent qu'à la condition de l'articuler à haute voix ou de le marmotter entre les dents. Ce sont des sujets qui ne saisissent la

(1) Kenntn. d. stellvertretenden Thätigk. d. recht. Gehirn. *Wiener med. Jahrb.*, 1885.
(2) Thèse de Bernard, 2e édit., p. 185.

signification des symboles que grâce à l'image motrice que ces symboles éveillent et actionnent. S'ils sont incapables d'articuler, si l'image motrice du mot écrit est effacée, ce mot écrit n'a plus aucun sens. Il ne s'agit pas ici d'une pure hypothèse, mais d'une explication légitime, dont le mérite revient à Ferrier, et que les faits confirment d'une façon unanime. La meilleure preuve en est que le retour progressif de la faculté d'articuler, si l'aphasie est transitoire, ramène la faculté de comprendre le langage écrit.

Dans nombre de cas la cécité verbale est très peu accusée. Elle demande alors à être dépistée, au moyen de procédés ingénieux sur lesquels ont insisté Dejerine et ses élèves [1]. Il y aurait non seulement cécité verbale, d'après ces auteurs, mais encore un certain degré de *surdité verbale*, dans tous les cas d'aphémie. Les troubles de l'audition des mots seraient moins marqués que ceux de la lecture. En réalité « toutes les modalités du langage » seraient atteintes dans l'aphémie, avec simple prédominance des troubles de la parole articulée. Les troubles de l'écriture, de la vision et de l'audition verbale seraient d'autant plus accusés qu'on serait plus près du début de l'aphémie. Lorsque celle-ci s'est améliorée, les troubles de la lecture et de l'audition sont latents et veulent être cherchés.

L'*agraphie* est de règle dans l'aphémie. Il est admis que les aphémiques écrivent généralement aussi mal qu'ils parlent. Nous allons tout à l'heure revenir sur ce point.

Diagnostic. — Il semble que le diagnostic de l'aphémie doive être la chose la plus simple.

Assurément certains cas ne comportent aucune difficulté sérieuse, mais beaucoup d'autres aussi peuvent laisser le médecin dans un embarras extrême. D'abord et toujours, puisqu'il s'agit d'hémiplégiques, on a à déterminer quelle part revient à la paralysie proprement dite des muscles de la phonation dans le trouble du langage. Quoique le fonctionnement de ces muscles ne soit jamais altéré au point de gêner considérablement l'élocution et de faire croire à une aphémie qui n'existe pas, on fera sagement d'y regarder toujours de très près. Il est des malades qui, ayant un vice de prononciation très marqué à la suite d'un ictus, répugnent à parler, et chez qui la gêne matérielle du jeu des muscles relevant de l'hémiplégie se complique de celle qui résulte de l'intimidation. Cette dernière a parfois une très grande importance.

D'ailleurs, les troubles moteurs, dans l'aphasie motrice pure ou aphémie, ne sont pas si négligeables qu'on l'a prétendu en premier lieu. Pour ce qui concerne la force des muscles de la langue, mesurée au dynamomètre, Féré a démontré qu'elle présentait une diminution notable et *bilatérale*, chez les hémiplégiques sans exception. La différenciation de cette *anarthrie* et de l'aphémie n'est donc pas toujours simple. Elle serait encore plus malaisée chez les sujets atteints de pseudo-paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale, si ce syndrome était associé à une hémiplégie droite.

On ne commet plus guère l'erreur qui consiste à prendre l'aphémie pour du mutisme mélancolique ; on n'a pas le droit non plus d'hésiter entre le mutisme hystérique et l'aphémie. Dans les deux hypothèses où cette méprise serait pos-

(1) DEJERINE et MIRALLIÉ. *Soc. de biol.*, 1895. — THOMAS et ROUX. *Eod. loc.*, 1895. — DEJERINE. *Traité de pathologie générale*, t. V, 1901.

sible, l'examen des causes, des anamnestiques et des symptômes concomitants suffit en général pour lever immédiatement les doutes.

Les plus grandes difficultés du diagnostic résident en somme, contrairement à ce qu'on pourrait croire, dans la localisation du foyer de ramollissement duquel dépend l'aphasie motrice. Ainsi, un sujet atteint de surdité verbale et de cécité verbale a parfois l'apparence d'un aphémique. On lui parle, et comme il ne devine pas ce qu'on lui dit, il ne répond pas; on lui pose des questions par écrit, il ne sait plus lire et ne répond pas davantage. Mais il est rare, s'il a gardé l'intégrité de la mémoire d'articulation, qu'il ne prononce pas spontanément quelques mots; et presque toujours lorsqu'on l'interroge par signes, il arrive à comprendre; et alors il parle.

Anatomie pathologique. — Les cas d'aphasie motrice pure, sans paralysie faciale, sans hémiplégie, sans surdité ni cécité verbales totales ou partielles, sont très rares. Ils correspondent, sous le rapport de la localisation corticale, à la lésion du *pied de la troisième frontale gauche*, sans empiétement de cette lésion sur les régions voisines. Pour produire une lésion semblable, il faut que l'oblitération vasculaire soit exclusivement limitée au territoire d'irrigation de la branche de l'artère sylvienne destinée au centre de Broca. Sur les vingt observations recueillies par Broca, la deuxième seule remplit cette condition : c'est l'observation *princeps*. On n'en peut guère compter, à notre connaissance, plus de six ou huit, entre autres celles de Jaccoud et Dieulafoy, de Ferrier, d'Ange Duval, de Charcot, de Ballet et Boix.

Pour préciser davantage, le siège anatomique de l'aphémie occupe les deux cinquièmes postérieurs de la *circonvolution de Broca*, sur une hauteur de 3 à 4 centimètres. Donc les cas où la lésion est limitée au « champ de Broca » sont très rares; ils n'en sont que plus démonstratifs. Actuellement les preuves positives de cette localisation se chiffrent par centaines, si l'on fait rentrer en ligne de compte les lésions étendues aux territoires limitrophes du champ de Broca. « Comme Broadbent, dit Charcot, je n'ai jamais rencontré de véritable infraction à la loi de Broca, et comme lui, je crois qu'aucun des cas présentés comme infirmatifs ne soutient un examen sérieux. »

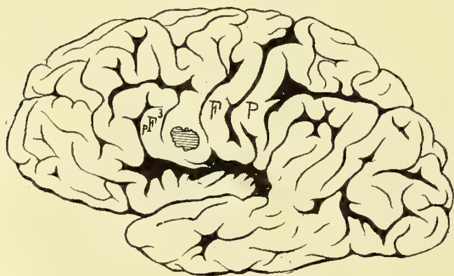


Fig. 41. — Cas de Ballet et Boix : un cas d'aphasie motrice pure par lésion limitée du pied de la troisième frontale gauche, pF³. — F, frontale ascendante; P, pariétale ascendante.

Il peut se faire que si la lésion n'occupe pas la totalité du champ de Broca, l'aphasie ne soit que partielle. On observe alors, comme dans le cas de Ballet et Boix (fig. 41), une limitation du déficit fonctionnel à une certaine catégorie de mots, par exemple aux substantifs en général, ou à certains substantifs seulement.

Le fait de la localisation à l'hémisphère *gauche* est une particularité tellement surprenante qu'on ne l'accepta pas d'abord sans résistance. Pour triompher de l'opposition soulevée par la première communication de Broca, il ne fallut rien moins que la démonstration non moins étonnante de l'inversion de cette localisation chez les gauchers. La presque universalité des sujets sont droitiers des membres et

gauchers du cerveau. Les gauchers des membres sont droitiers du cerveau ; l'anatomie pathologique en a fourni déjà, à maintes reprises, la preuve péremptoire. Chez les gauchers aphasiques, la lésion corticale occupe le pied de la troisième circonvolution frontale droite. Cette preuve, c'est encore Broca qui l'a faite, et toutes les observations qui ont été publiées depuis l'ont absolument confirmée. Il faut donc bien se garder de proclamer qu'une lésion de la troisième frontale droite est une infraction à la loi de Broca, si l'on n'a pas la certitude que le sujet n'était pas *gaucher*, et cela même n'est pas d'une appréciation si facile, attendu que les sujets gauchers de naissance sont dressés à se servir de leur main droite, soit pour écrire, soit pour travailler, soit pour jouer d'un instrument, etc. Les enquêtes rétrospectives, sur lesquelles on établit qu'un aphasique était gaucher ou ne l'était pas, sont, pour la plupart, défectueuses ou insuffisantes.

Lorsque l'observation est consciencieusement recueillie, la loi triomphe : un jeune homme de dix-huit ans, gaucher comme ses quatre frères, est obligé d'apprendre à écrire de la main droite, comme tous ses camarades d'école. Il est frappé d'hémiplégie gauche et d'aphasie. A l'autopsie, on trouve une lésion de la troisième frontale droite. Malgré les exercices de l'écriture, il est resté gaucher du cerveau ; et malgré cette éducation secondaire de l'hémisphère gauche, l'aphasie ne fut que très incomplètement améliorée avec le temps [1].

Inversement, l'anatomie pathologique démontre que les lésions de la troisième circonvolution frontale droite ne produisent pas l'aphémie si le malade n'est pas certainement gaucher. Un seul cas contradictoire a été signalé par Paget : il concerne un gaucher qui eut une hémiplégie droite avec aphasie ; il est vrai que ce malade avait été « éduqué de la main droite » [2].

Un des arguments qu'on a opposés au prétendu absolutisme de la loi de Broca est le suivant : quelques autopsies auraient démontré l'absence de lésions de la troisième frontale gauche chez des sujets aphasiques. Bernard a fait justice de ces objections. D'abord la détermination de la troisième frontale n'est pas toujours à ce point facile que personne ne s'y trompe. Trousseau a commis cette erreur. Il existe, en outre, telles dispositions compensatrices du manteau cortical qui peuvent faire avancer ou reculer le siège du centre de l'aphémie. Si l'on ne tient pas compte des *compensations anatomiques* dont il s'agit, on peut encore placer la lésion en dehors des limites que les figures schématiques lui assignent [3]. Celles-ci, lorsqu'on a voulu les suivre de trop près, ont rendu parfois de très mauvais services à l'anatomie pathologique et particulièrement à la localisation de l'aphasie motrice.

Qu'on admette, par exemple, l'existence d'une lésion circonscrite (N) sur le pied de la troisième frontale (pF^3, fig. 42). Si la disposition de la troisième frontale est conforme au type schématique (A), la lésion intéressera le centre indiqué par Broca comme étant celui du langage articulé (pF^3). Mais si la circonvolution s'écarte de ce type (B), la même lésion (N), tout en intéressant le même centre, pourra siéger sur l'extrémité inférieure de la frontale ascendante (F). Une autre anomalie (fig. C) entraînera encore une localisation différente ; le centre du langage articulé ne sera plus ni sur le pied de la troisième frontale (pF^3),

[1] WODHAM. *St-George's Hospital Reports*, 1879, t. IV, p. 245 ; *in* Thèse BERNARD, p. 195.
[2] FÉRÉ. *Ibid.*, p. 195.
[3] *Anatomie du cerveau de l'homme*, Introd., p. LXIX. Paris, Masson, 1893.

ni sur l'extrémité inférieure de la frontale ascendante (F), mais au voisinage du sommet du cap (CAP). La ligne verticale qui, sur le schéma, réunit les trois foyers morbides (N, N, N), représente le lieu géométrique des connexions du centre de l'aphasie avec les parties sous-jacentes. *La situation de ce centre cortical ne change pas relativement aux centres profonds ; il ne change que relativement aux parties de l'écorce qui l'environnent.* La difficulté de localisation serait encore bien plus grande si le pied de la troisième frontale prenait naissance à l'extrémité de la frontale ascendante, en avant du pli d'anastomose inconstant qui réunit la troisième frontale à la deuxième.

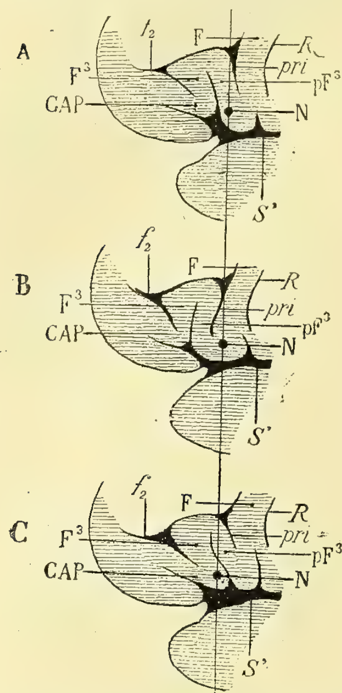


Fig. 42. — Trois variétés (A, B, C) de la circonvolution de Broca. *S'*, scissure de Sylvius; *R*, scissure de Rolando; *pri*, sillon prærolandique inférieur; f_2, deuxième sillon frontal; *F*, circonvolution frontale ascendante; pF^3, pied de la troisième frontale; F^3, corps de la troisième frontale; *CAP*, cap de la troisième frontale; *N*, centre supposé de la faculté du langage articulé.

Enfin, il ne suffit pas, pour se prononcer contre la localisation de Broca, de déclarer que le pied de la troisième frontale gauche ne présente pas de lésions visibles à l'œil nu. Pitres a montré que des altérations exclusivement microscopiques sont capables de produire l'aphasie. Donc la recherche des corps granuleux s'impose dans tous les cas, et leur présence témoigne toujours d'une dégénération de la substance corticale. Les faits contraires à la localisation de Broca doivent être considérés comme nuls et non avenus si l'examen microscopique a été négligé. Nuls et non avenus les cas dans lesquels, à l'autopsie, on a trouvé une lésion de la première temporale, compliqués par conséquent de surdité verbale. La paraphasie et la jargonaphasie qu'on constate dans ces conditions a pu en imposer pour de l'aphémie.

Si quelques auteurs ont voulu établir que le siège de la faculté du langage articulé n'a rien d'absolument fixe, d'autres ont prétendu, avec Meynert, que le lobule de l'insula pouvait être aussi souvent en cause que la troisième frontale gauche. La plupart des observations sont relatives à des variétés aberrantes concernant des lésions corticales de l'insula compliquées de lésions sous-corticales. Or les troubles du langage par lésions sous-corticales sont d'une nature assez spéciale pour être étudiées à part. Il en sera question plus loin. En revanche, les cas de lésions de l'insula gauche sans aphasie motrice sont assez nombreux pour ôter toute valeur positive aux précédents.

On a tenté également de localiser, avec plus de précision que n'avait pu le faire Broca, le siège de la légion corticale qui produit l'aphémie *absolue*, c'est-à-dire celle où le malade est incapable de proférer *même un cri*. En dehors des cas où cette aphémie absolue ressortit au syndrome glosso-labio-laryngé d'origine cérébrale, la preuve de la localisation n'a pu encore être établie ; la localisation dans la troisième circonvolution frontale droite est pour le moins hypothétique.

Agraphie. — C'est Marcé [1] qui, le premier, sut discerner l'indépendance de la faculté de traduire sa pensée par l'écriture, de tous les troubles qui résultent de l'hémiplégie brachiale droite. Ogle, qui créa le mot, Exner, Charcot, Pitres, Wernicke, Dejerine et ses élèves, etc., ont complété l'histoire de l'*agraphie*.

La traduction de la pensée par l'écriture est devenue totalement ou partiellement impossible. Le malade a perdu la mémoire des mouvements coordonnés, par lesquels sa pensée s'extériorise sous forme de signes écrits. C'est l'*aphasie de la main*, comme disait Charcot. Disons immédiatement que, pour que l'agraphie puisse exister, il faut que l'acte d'écrire soit automatique ; en d'autres termes, il faut que le sujet écrive en quelque sorte aussi spontanément qu'il parle et que son langage écrit *ne soit plus la traduction de son langage parlé*, mais un langage de premier jet et véritablement spécial. On ne devra donc s'attendre à rencontrer des cas d'agraphie vraie que chez les gens qui ont acquis par une longue habitude le pouvoir d'exprimer leur pensée par l'écriture. Ceux-là sont comparables aux sourds-muets qui traduisent leurs idées par des gestes équivalents à des sons, *mais à des sons qu'ils ignorent*. Pour être réellement agraphique, il faut donc avoir appris comme le sourd-muet à s'exprimer par des gestes ou des mouvements graphiques correspondant à des sons dont on ne tient plus compte au moment ou l'on écrit.

Les formes cliniques de l'agraphie sont variables autant que celles de l'aphémie : l'agraphie est complète ou incomplète, littérale ou verbale, compliquée parfois de *paragraphie* ou de *jargonagraphie* : tantôt le malade reste inerte, la plume à la main, incapable de tracer le moindre mot, soit spontanément, soit en réponse à une question orale ou écrite ; et il est de toute évidence que la paralysie de la main n'est pour rien dans cette impuissance, attendu qu'il peut se servir de ses doigts avec assez d'habileté et qu'il est même capable de dessiner, de copier une image géométrique ; tantôt il reste en état d'écrire quelques mots ou quelques lettres, toujours les mêmes (son nom, son prénom, quelques noms familiers), quelle que soit la pensée qu'il veuille exprimer ou la réponse qu'il veuille faire. Les caractères sont parfois suffisamment corrects ; le plus souvent, ils sont irréguliers, embrouillés. S'il s'agit d'un mot complet ou d'un membre de phrase, ce mot et ce membre de phrase écrits ne répondent pas à l'idée qu'il veut exprimer. C'est encore une variété d'*intoxication* par le symbole graphique.

Tel agraphique qui ne peut plus écrire en cursive peut tracer des caractères imprimés ; tel autre a perdu la mémoire des chiffres ; tel autre peut copier en transposant l'imprimé en manuscrit ; tel autre copie le manuscrit comme une figure géométrique. Il en est qui copient mal et servilement et peuvent écrire normalement ou sous dictée. Tel malade peut écrire des chiffres, dessiner. Sous tous ces rapports, on peut dire vraiment que les variétés cliniques sont aussi nombreuses que les cas eux-mêmes.

L'agraphie pure, sans aphasie motrice, est véritablement exceptionnelle. Il en existe quelques observations cliniques cependant. L'observation de Pitres est, à cet égard, le modèle du genre : le malade jouit de toute son intelligence, sans aucun trouble de la parole, sans aucune gêne de l'articulation des mots ; il peut lire à haute voix sans la moindre hésitation ; il lit avec la même facilité l'écriture cursive ou l'écriture imprimée. Assis commodément devant une table,

[1] Marcé. *Soc. de biol.*, 2e série, t. III, p. 115.

il prend un crayon, le place très bien entre ses doigts et le tient en apparence sans raideur et sans peine. mais il lui est impossible d'écrire une seule lettre. Il se rend parfaitement compte mentalement des caractères qu'il faudrait tracer pour écrire tel ou tel mot ; il épelle les lettres qui entrent dans sa composition, il les montre sur un journal, mais il est incapable de les écrire : « Je sais très bien, dit-il, comment s'écrit le mot Bordeaux, mais quand je veux écrire de la main droite, je ne sais plus rien faire. » Si on lui montre sur une page imprimée le mot *hôpital* par exemple, il peut le recopier, mais en conservant aux lettres leurs formes de caractère d'imprimerie. Il écrit donc, en copiant ses lettres de la même façon qu'il copierait un dessin géométrique : et de fait, si au lieu de prier le malade d'écrire un mot ou une lettre, on lui demande de tracer une figure géométrique, une circonférence, un triangle, un octogone, il le fait d'emblée de la main droite sans hésitation notable.

La plupart des agraphiques cherchent à se guérir par l'éducation de la main gauche ; quelques-uns parviennent ainsi à se créer pour le membre gauche dans l'hémisphère droit un nouveau centre de mémoire des mouvements coordonnés de l'écriture. Le malade de Pitres était parvenu à écrire couramment de la main gauche. La seconde écriture ne ressemble pas à la première. Assez souvent, les malades, au lieu d'écrire les lettres de gauche à droite, écrivent de droite à gauche. Cette écriture, dite *écriture en miroir*, et sur laquelle Buchwald (1) a appelé l'attention, n'appartient pas seulement aux agraphiques. Ce n'est pas un phénomène pathologique. L'expérience a démontré que, chez des sujets jeunes et non prévenus à qui l'on demande d'écrire de la main gauche, le mouvement graphique se fait spontanément de droite à gauche. « Dans la race indo-germanique, la seule où l'écriture soit centrifuge, l'écriture *spéculaire* est l'écriture normale de la main ganche. » (Bernard) (2).

Diagnostic. — Il n'est pas difficile de distinguer l'agraphie de l'incapacité simple d'écrire ; mais l'intensité de la contracture hémiplégique dans le membre supérieur est parfois telle qu'on ne saurait soupçonner comment se comporterait, la plume à la main, un sujet supposé agraphique.

En thèse générale, il est plus malaisé de déterminer, du moins avec certitude, la localisation qui produit le trouble ou l'incapacité fonctionnelle de l'écriture. On se rappelle que l'agraphie vraie ne peut guère survenir que chez les sujets qui écrivent automatiquement, c'est-à-dire chez ceux qui se sont constitué par l'habitude ou l'éducation un centre *secondairement préposé* à la coordination des mouvements de l'écriture. Au contraire, chez ceux qui n'écrivent pas couramment, dont l'éducation du centre graphique est incomplète, l'incapacité d'écrire a une autre signification. Ceux-là n'écrivent qu'en copiant, plus ou moins péniblement, leurs images visuelles. Pour qu'ils ne puissent plus écrire, il suffira donc d'une destruction du centre des images visuelles de l'écriture. Ainsi s'expliquent les cas (d'Heilly et Chantemesse, Dejerine) où une lésion du centre de la lecture a entraîné l'incapacité d'écrire. La lésion des fibres qui unissent le centre de la mémoire visuelle des signes écrits au centre de la mémoire des mouvements graphiques amènera la même conséquence. Ces derniers sont plus difficiles à diagnostiquer.

(1) *Berlin. klin. Woch.*, 1878, p. 6.

(2) *Loc. cit.*, p. 228. — Consulter Laprade. *Contribution à l'étude de l'écriture en miroir*, Thèse de Paris, 1902.

Il en est de même de l'agraphie dite « par surdité verbale » et qui tient à ce fait que le malade se *disait* mentalement ce qu'il allait écrire. S'il a perdu les images auditives, il ne peut plus écrire sous sa propre dictée mentale. Le langage intérieur est annihilé en lui pour ce qui a trait aux connexions des images auditives et des images motrices graphiques. L'existence de la surdité verbale et de la cécité verbale chez un agraphique doit donc toujours faire soupçonner que l'incapacité d'écrire résulte de l'aphasie sensorielle (auditive ou visuelle), surtout si cet agraphique n'avait pas acquis la fonction de l'écriture automatique.

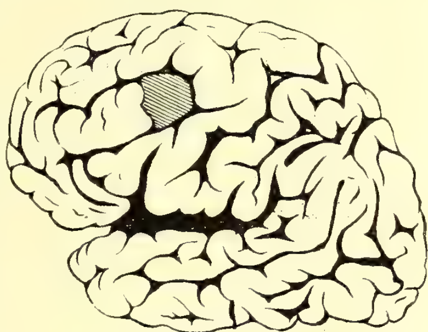


Fig. 45. — Agraphie (Cas de Henschen).

L'agraphie qui accompagne l'aphémie possède-t-elle des caractères particuliers qui la distinguent de l'agraphie des sensoriels? Oui, d'après Dejerine. Dans les deux cas, l'écriture spontanée est plus ou moins impossible. Généralement les malades écrivent leurs noms d'un seul jet, sans hésiter. Dans les cas moins accusés, ils écrivent quelques mots et s'arrêtent vite. On peut dire que dans l'aphémie le sujet écrit aussi mal qu'il parle, et qu'il y a une sorte de parallélisme entre les troubles de la parole parlée et ceux de l'écriture. Dans l'aphasie sensorielle, l'agraphie est ordinairement plus marquée que dans l'aphémie. Dans les deux cas, les troubles de l'écriture sous dictée sont à [peu près identiques à ceux de l'écriture spontanée. Ce qui distingue l'agraphie des aphémiques de celle des sensoriels, c'est ce fait que, dans l'aphémie, la faculté de copier étant conservée, le sujet copie l'imprimé en manuscrit, tandis que chez l'agraphique sensoriel la copie est purement servile : le sujet copie les lettres comme un dessin et, si on lui retire le modèle, il est tout à fait incapable de finir le mot commencé.

Y a-t-il des troubles de l'écriture dans l'aphasie motrice sous-corticale et dans la cécité verbale pure, et quels sont ces troubles? Dans l'aphémie sous-corticale il n'y a aucune espèce d'agraphie : l'écriture spontanée, l'écriture sous dictée, la faculté de copier sont intactes. Dans la cécité verbale pure, l'écriture spontanée et sous dictée sont normales, mais les caractères sont plus gros et plus obliques, du fait de l'hémianopie. Par contre la copie est servile, mécanique, mais moins servile et plus rapide que dans l'aphasie sensorielle.

L'agraphie des aphémiques s'améliore au fur et à mesure que les troubles de la parole parlée disparaissent. Quand la parole est redevenue normale, il n'y a plus trace d'agraphie. Au contraire, l'agraphie des aphasiques sensoriels paraît ne guérir jamais entièrement, encore qu'elle soit très améliorable. Enfin, d'après les rares faits connus jusqu'à ce jour, il semble que les troubles de la faculté de copier restent permanents dans la cécité verbale pure.

Comment expliquer le mécanisme de l'agraphie chez les aphémiques et chez les aphasiques sensoriels? Pour ce qui concerne l'agraphie des aphémiques, on pourrait invoquer soit le voisinage des centres, soit la persistance chez l'adulte du procédé d'épellation intérieure, procédé très fréquent chez l'enfant qui apprend à écrire. Quant à l'agraphie de la cécité verbale, elle s'explique tout naturellement par le fait que, pour écrire, la plupart des gens copiant les

images des lettres, l'intégrité de ces images est indispensable à l'écriture.

Mais n'y a-t-il pas une agraphie pure, indépendante de tout trouble moteur ou sensoriel du langage? La réponse est subordonnée à l'existence d'un centre graphique.

Anatomie pathologique. — Y a-t-il un centre de l'écriture? La question a été et est encore vivement discutée et on ne lui a pas fait de réponse définitive. L'existence du centre graphique compte des partisans (Charcot, Pitres, Bastian, etc.) et des adversaires (Wernicke, Kussmaul, Lichtheim, Gowers, Bianchi, von Monakow, Dejerine).

Les partisans du centre graphique le localisent avec Exner au niveau du pied de la 2e circonvolution frontale gauche. Ils se basent sur une série d'arguments psycho-physiologiques, cliniques et anatomo-pathologiques.

L'argument psychologique est le suivant : quand l'enfant apprend à écrire, il copie d'abord le modèle placé devant lui, et pendant longtemps il est incapable d'écrire sans le secours des images visuelles des lettres. Par l'exercice, un centre graphique se forme peu à peu, devient indépendant du centre visuel verbal. Il est des gens peu éduqués, tels la plupart des malades des hôpitaux, qui restent à la période infantile de l'éducation, c'est-à-dire incapables d'écrire sans le secours de l'image visuelle des lettres et des mots. Mais il peut exister des adultes habitués à écrire, chez lesquels s'est constitué un centre graphique automatique et autonome. Les adversaires du centre graphique déclarent, il est vrai, que l'écriture n'est jamais automatique et que nous copions toujours les images visuelles des lettres.

Les preuves cliniques consistent en quelques observations sans autopsie (Charcot, Pitres), observations qui, il faut le reconnaître, ne sont pas absolument pures, outre qu'elles manquent du contrôle anatomo-pathologique.

Quant aux arguments anatomo-pathologiques, ils sont tirés des cas de Henschen, Nothnagel, Tamburini et Marchi, Dutil et J.-B. Charcot, Bar, Kostenitch, Banti, Gordinier. Ces observations anatomo-cliniques ne sont pas tout à fait démonstratives, soit que l'agraphie ne fût pas notée, soit que la lésion ne fût pas étroitement localisée au pied de la deuxième frontale et intéressât particulièrement le centre de Broca ou le pli courbe, soit qu'il s'agît de lésion sous-corticale. Dejerine, qui critique et rejette le centre graphique, rappelle que dans le cas de Mac Burney et d'Alten-Starr (1895) il n'y avait aucun trouble de l'écriture malgré la destruction de la deuxième frontale, et que dans un des deux cas de Byron-Bramwell (1899) la tumeur avait détruit le centre de l'écriture sans amener aucun trouble du langage. Le fait n'aurait rien d'étonnant si on admettait avec Bastian (1898) que le centre graphique est superposé au centre de Broca.

Contre l'existence du centre graphique on a, en outre, fait valoir une série de raisonnements. Selon M. P. Marie [1] le langage parlé et le langage écrit sont l'un et l'autre conventionnels, mais le langage parlé procède d'un centre cortical *préformé*, tandis que le langage écrit n'en procède pas. Si le langage parlé a un centre cortical, c'est parce que depuis des milliers d'années ce centre se serait développé par formation progressive, au lieu que le langage écrit ne remonte pas au delà de quatre ou cinq générations. Dans un si court espace,

[1] P. MARIE. L'évolution du langage considérée au point de vue de l'aphasie. *Presse méd.*, 1897.

le langage écrit n'a pas pu se créer un centre à lui spécial, par adaptation fonctionnelle; pour lui, il ne saurait y avoir que des centres *adaptés*.

Mais cette hypothèse, quelque ingénieuse qu'elle soit, est passible d'objections[1]. L'enfant qui apprend à parler, en imitant la parole, se constitue à lui-même et par ses propres efforts ce centre du langage que M. P. Marie considère comme procédant de centres préformés.

Tous les actes de la vie de relation s'apprennent. « Un fait domine toute cette question, dit M. P. Marie. Ce fait consiste dans le caractère essentiellement *phonétique* de notre écriture actuelle, chaque signe alphabétique étant la reproduction d'un son ou d'un fragment de son. Pour qu'il y ait à proprement parler écriture, il est nécessaire qu'intervienne une traduction graphique du langage parlé. » Mais chaque signe alphabétique, envisagé en soi, n'est que le *graphique d'un geste*. Il est une catégorie de sujets, les sourds-muets, qui ne parlent pas mais qui *écrivent dans l'espace* la langue des signes. Leur écriture n'est pas graphique, elle est *cinématique*. Si le langage parlé provenait d'un centre préformé, un enfant qui devient sourd en bas âge ne devrait pas devenir muet.

Les adversaires du centre graphique ont fait encore valoir d'autres arguments. On a dit que, puisqu'on pouvait écrire avec le coude, avec le pied, le centre graphique devrait occuper toute la base rolandique. On peut objecter avec Pitres que, dans l'acte d'écrire avec le pied ou le coude, il y a attention soutenue qui fait défaut dans l'écriture courante. On a dit que, si le centre graphique existait, un aphasique moteur cortical avec agraphie pour l'écriture spontanée ne devrait pas pouvoir copier en transformant l'imprimé en manuscrit, les images graphiques ayant disparu. Mais ne peut-on pas admettre, avec Ballet, que le malade traduit au moyen de son centre visuel la lettre imprimée et reproduit celle que ce centre lui montre?

Contre l'existence du centre graphique, Dejerine a invoqué ce fait que, chez les gauchers, les images motrices d'articulation, visuelles, auditives, siègent dans l'hémisphère droit. Or, ces sujets écrivent de la main droite, par conséquent avec leur hémisphère gauche. Si ces gauchers deviennent hémiplégiques du côté gauche et aphasiques moteurs, ils deviennent en même temps agraphiques (Dejerine, Bernheim, Parrot, Magnan). Ce sont là des observations purement cliniques qui ont évidemment une grosse valeur, mais auxquelles il manque encore le contrôle de l'autopsie. Un autre argument invoqué, et qui est également très important, consiste en ce fait que, dans l'aphasie motrice corticale avec agraphie, le malade devrait pouvoir écrire avec des cubes alphabétiques, si l'agraphie relevait d'une lésion du centre graphique. Or, il n'en est rien. Mais ces observations, pour prendre une valeur décisive, devraient être faites chez des aphasiques lettrés, ayant autonomisé leur écriture.

Bref, si l'existence d'un centre graphique autonome ne semble pas, à l'heure actuelle, démontrée d'une façon irréfutable et demande de nouvelles preuves, on peut cependant invoquer en sa faveur la série d'arguments que nous avons exposés.

Aphasie motrice sous-corticale. — Dès 1877, Pitres établissait dans sa thèse « que la lésion du faisceau pédiculo-frontal inférieur gauche détermine de l'aphasie, tout aussi sûrement que la destruction de l'écorce de la 3e circonvolution frontale gauche ».

Ce fait expliquait les cas contradictoires à la loi de Broca, faits dans lesquels

[1] Brissaud. Les centres de l'agraphie dans la surdi-mutité. *Presse méd.*, 1898, p. 25.

on avait trouvé le pied de la 3e circonvolution frontale intact chez des malades ayant présenté de l'aphémie pendant leur vie. Clozel de Boyer confirma les conclusions de Pitres, et deux ans plus tard, l'un de nous établissait l'existence des *aphasies capsulaires* (1879).

La question est de savoir si ces aphasies motrices *sous-corticales* peuvent être cliniquement distinguées de l'aphasie motrice corticale. Dans celle-ci, la mémoire motrice d'articulation est perdue; cette mémoire est conservée dans les autres formes.

Mais comment s'en assurer? Lichtheim et Dejerine ont proposé le caractère distinctif suivant : dans l'aphasie motrice d'origine sous-corticale, le sujet peut indiquer d'une façon quelconque, à l'aide d'un certain nombre de serrements de main par exemple, combien de syllabes, c'est-à-dire combien de parties articulées renferme un mot donné.

Malheureusement cela ne prouve pas que le malade ait conservé la mémoire motrice d'articulation. Les images visuelles, auditives ou graphiques suffisent pour permettre au malade de passer l'épreuve précédente avec succès. Ce qui est certain, c'est que les aphasiques sous-corticaux sont parfaitement capables de se *représenter* le mot *tel qu'il doit être articulé*; suivant la comparaison de Charcot, ils jouent en quelque sorte sur un piano muet. L'image motrice d'articulation est intacte, et l'ordre d'exécution part de son foyer cortical, mais, chemin faisant, il est intercepté par une lésion destructive du *faisceau de projection* chargé de le conduire.

En réalité, il est très difficile, dans un cas donné, de dire si l'aphémie est due à une lésion du centre lui-même (écorce) ou à une lésion des organes de transmission (faisceaux du centre ovale). Il faut, à cet égard, nous en tenir encore aux indications fournies par Charcot :

« L'aphasie motrice sous-corticale est moins grave que l'aphasie motrice corticale : 1° parce que l'intelligence est moins atteinte, puisque le langage intérieur est tout entier respecté ; 2° parce que la guérison est plus fréquente. »

Pour ce qui est du premier point, il est certain que l'aphasie motrice corticale est très rarement pure; elle entraîne habituellement l'agraphie et même la surdité ou la cécité verbales. Ainsi une aphasie motrice pure sans agraphie aura des chances d'être sous-corticale (Trousseau et Gardner). Mais, d'autre part, il existe des cas de lésions sous-corticales ayant entraîné à la fois l'aphémie, la surdité et la cécité verbales (Lacroix).

La guérison n'est pas non plus un caractère exclusif et nécessaire de l'aphasie motrice sous-corticale. Lorsqu'elle a lieu, Broadbent pense qu'elle résulte d'une sorte de dérivation des ordres musculaires émanés de la F^3 gauche vers la F^3 droite par l'intermédiaire du corps calleux.

Le dernier mot, du reste, n'est pas dit sur l'aphasie motrice sous-corticale et son existence a été récemment mise en doute. Pour Freund (1891), cette variété d'aphasie n'existerait point parce que, pour cet auteur, tout dans le langage se réduit à des phénomènes d'association. Pitres a repris la question au Congrès de Lyon 1894. S'agit-il d'une lésion immédiatement sous-jacente au centre de Broca, c'est-à-dire étroitement sous-corticale, il y a aphasie motrice banale. S'agit-il, au contraire, d'une lésion de la capsule interne ou de la région capsulaire, on peut se trouver en présence d'une sorte de dysarthrie pseudobulbaire qui répond à ce qu'on désigne sous le nom d'aphasie motrice pure. Il n'est pas prouvé qu'une lésion intermédiaire, située en plein centre ovale,

soit capable d'entraîner de l'aphasie sous-corticale. Pour étayer la première partie de cette opinion, Pitres s'appuie sur les observations de Juhel Rénoy, Revilliod, Garcia-Lavin, Edinger qui, d'après Dejerine, sont incomplètes; pour étayer la seconde partie, à savoir la nature pseudo-bulbaire de l'aphasie motrice pure, il invoque deux observations de Dejerine que ce dernier auteur interprète d'ailleurs tout différemment et considère, au contraire, comme une preuve de l'aphasie sous-corticale pure.

Cécité verbale pure. — Esquissée au point de vue clinique par Westphal et Charcot, l'étude de la cécité verbale pure a été reprise et complétée par Dejerine (1892) qui en a indiqué la localisation. Wyllie, Redlich, Brissaud (1900) ont cité des observations semblables avec lésions occupant le lobe occipital, respectant le pli courbe, mais interrompant les plis qui relient le centre de la vision des mots (pli courbe) au centre de la vision générale (région calcarine).

Dans cette variété de cécité verbale la parole spontanée et répétée, l'écriture spontanée et sous dictée sont normales; l'audition verbale est intacte, seule la lecture est impossible. Le malade voit les mots et les lettres comme des silhouettes ou des dessins, et il les copie servilement comme tels, incapable qu'il est d'en comprendre la signification et de transcrire l'imprimé en manuscrit, par exemple.

Un tel malade peut cependant parvenir à lire quelques mots en usant d'un artifice classique qui consiste à tracer avec ses doigts, dans l'espace, la silhouette des lettres.

La cécité verbale pure est généralement très accentuée et permanente. Elle s'accompagne souvent de cécité musicale et toujours d'hémianopsie.

Surdité verbale pure. — Elle a été décrite pour la première fois par Lichtheim; les observations publiées jusqu'ici sont rares (Pick, Sérieux et Dejerine, Ziehl, Liepmann). On l'aurait confondue plusieurs fois avec des troubles similaires occasionnés, au dire de Freund, par des lésions labyrinthiques.

Ici les troubles du langage se bornent exclusivement à la perte de la compréhension des mots entendus. En effet, la parole spontanée ou répétée, la lecture à haute voix, le chant, la lecture mentale, l'écriture sont conservés.

Dans les deux observations de Pick, comme dans celle de Sérieux, étudiée anatomiquement et histologiquement par Dejerine, il s'agissait d'une lésion corticale, occupant les deux lobes temporaux. Par contre, dans le cas de Liepmann, l'écorce était intacte et la lésion, une hémorragie très étendue, siégeait dans la substance blanche et séparait l'écorce des ganglions centraux.

Aphasie de conductibilité ou aphasie transcorticale. — Les formes d'aphasie dont la description précède sont relativement simples, et le mécanisme n'en est pas difficile à concevoir. Dans la pratique, les choses sont presque toujours beaucoup plus complexes. Si les centres corticaux des images étaient seuls lésés, à l'exclusion des fibres d'association qui les réunissent chacun à chacun, toute l'histoire de l'aphasie se résumerait dans les quatre types cliniques que nous avons passés en revue : 1° surdité verbale; 2° cécité verbale; 3° aphasie motrice ou aphémie; 4° agraphie.

Mais si les centres de ces quatre variétés peuvent acquérir par l'éducation une absolue indépendance, il est hors de doute que chez un grand nombre de sujets, l'éducation des uns ou des autres reste indéfiniment incomplète; l'interruption des faisceaux qui les associent réciproquement a donc pour effet un

trouble qui semble équivaloir à celui des centres complètement éduqués. Or, l'équivalence n'est pas absolue. On va le voir.

C'est aux lésions de ces faisceaux d'association que répondent les formes multiples de l'aphasie dite *transcorticale* (Wernicke, Lichtheim, Dejerine, etc.).

Pour bien comprendre la pathogénie des aphasies transcorticales, il faut de toute nécessité revenir au schéma anatomique.

Les images auditive, visuelle, motrice, graphique — pour ne parler que des plus importantes, au point de vue qui nous intéresse — se gravent sur des parties de l'écorce assez distantes les unes des autres (fig. 44). On peut admettre

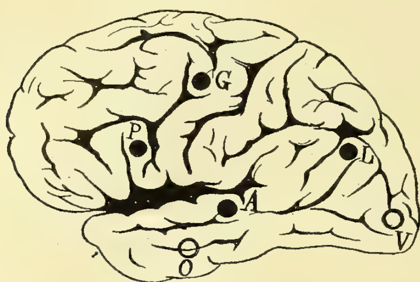


Fig. 44.

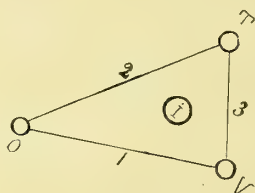


Fig. 45.

que le polygone formé par les faisceaux d'association de ces centres a lui-même pour centre de gravité une région de l'écorce où s'effectue l'*idéation*. Il va sans dire que le centre hypothétique d'idéation n'est pas unique : si c'est un centre de gravité, son lieu géométrique varie suivant l'importance des images, leur situation respective, leur nombre, etc. Chez l'homme, il semble que les centres d'idéation soient entraînés vers le lobe frontal par le développement considérable de cette portion de l'hémisphère. Une *idée complète* (encore l'idée de

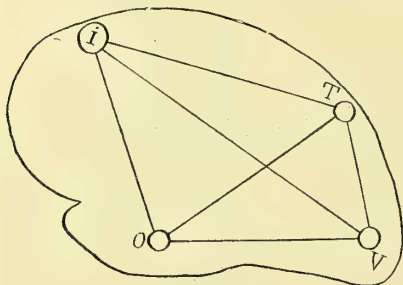


Fig. 46.

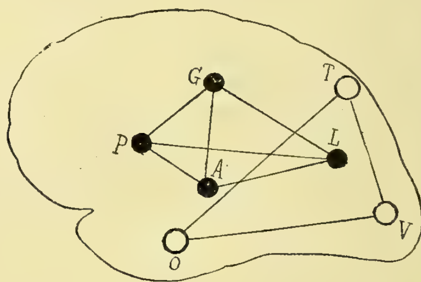


Fig. 47.

cloche, par exemple, pour revenir à la plus classique) a son centre (I) au point de convergence des fibres d'association (1) qui réunissent le centre auditif (O) au centre visuel (V); des fibres d'association (3) qui réunissent les images visuelles (V) aux images tactiles (T) (fig. 45).

La situation du centre d'idéation dans la région frontale n'altère en rien d'essentiel le bien fondé de l'hypothèse (fig. 46).

Pour que l'*idée de cloche* soit complète, il faut encore que toutes les images précédentes soient en connexion avec les centres des images symboliques qui expriment cette idée. Ces images correspondent à des lieux anatomiques connus. Elles sont reliées entre elles (fig. 47) (P, image motrice du mot *cloche*,

G, image graphique du mot; A, image auditive du mot; L, image visuelle du mot) par des fibres d'association (AP, PG, LG, AL, LP, GA).

L'*idée complète* du symbole *cloche* se condense en une portion de l'écorce, la région frontale, par exemple : là est le centre d'idéation du symbole. Il est fort probable que le centre d'idéation du symbole s'identifie ou se superpose au centre d'idéation de la chose elle-même (fig. 48).

La complexité de l'idée de cloche et des symboles convenus qui la caractérisent apparaît nettement si l'on réunit les uns aux autres, par des lignes droites représentant des fibres d'association, tous les centres corticaux des images du mot et de la chose (fig. 49).

Qu'on suppose une lésion de l'une quelconque de ces associations — lésion sous-jacente à l'écorce, c'est-à-dire aux centres des images — et l'on se trouvera en présence d'une *aphasie de conductibilité.*

La figure pourrait être beaucoup plus compliquée encore si, au lieu de choisir la cloche pour exemple, on imaginait un objet qui mît en éveil non

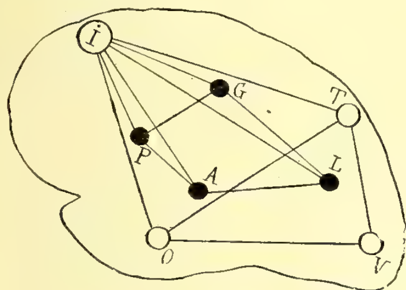


Fig. 48.

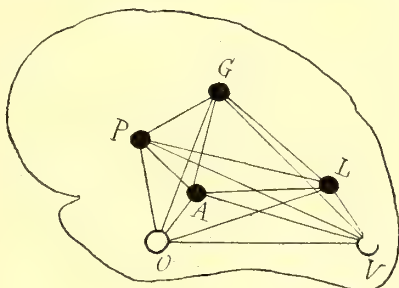


Fig. 49.

seulement les sensibilités auditive, visuelle et tactile, mais les sensibilités olfactive, gustative, musculaire, etc. Un tel objet, à la vérité, ne se rencontre pas dans la nature. La cloche elle-même ne se révèle guère à nous que par sa sonorité et sa forme. L'idée qu'elle éveille dans la mémoire ne se compose pas — si ce n'est pour les aveugles — de souvenirs tactiles.

Il faut donc se borner à étudier le cas simple : celui d'une aphasie de conductibilité liée à une lésion de l'un quelconque des systèmes de fibres que le schéma représente.

Ce schéma, en dépit des apparences, est d'une grande simplicité; la figure géométrique est d'une construction toute simple et peut servir au diagnostic des principales formes cliniques de l'aphasie de conductibilité.

A est le centre de la mémoire verbale auditive (1re temporale); L est le centre de la lecture ou de la mémoire verbale graphique (pli courbe); P est le centre de la parole ou de la mémoire d'articulation des mots (pied de la troisième frontale); G est le centre de la mémoire graphique motrice (pied de la deuxième frontale).

Le centre auditif commun, ou centre de la perception auditive, est représenté par la lettre O. Il siège dans la région temporale.

Le centre visuel commun, ou centre de la perception visuelle, est représenté par la lettre V. Il répond approximativement à la pointe occipitale.

Pour simplifier, on a supprimé le tracé des sillons de l'hémisphère représentés sur la figure 49, et l'on a conservé seulement, sur le profil cérébral, la place des

centres précédemment énumérés. Si nous réunissons tous ces centres par des lignes droites, de telle sorte que chacun d'eux soit relié à tous les autres par des fibres d'association imaginaires (fig. 50), nous aurons construit la figure géométrique à l'aide de laquelle toutes les aphasies de conductibilité vont devenir compréhensibles. Nous n'envisagerons, bien entendu, qu'un nombre de cas très restreint, puisqu'il existe, au moins virtuellement, autant de formes d'aphasie de conductibilité qu'il y a de trajets anastomotiques entre tous les centres d'images. Nous venons de dire que le nombre de ces trajets est encore plus considérable que la figure n'en suppose, puisque nous en avons systématiquement exclu les centres sensoriels des mémoires tactile, musculaire, olfactive, gustative, etc.

Alexie sous-corticale. — Admettons qu'une lésion, n'intéressant pas l'écorce proprement dite, mais seulement les fibres sous-jacentes, a interrompu les connexions préétablies du visuel centre commun (V) et du centre de la mémoire graphique visuelle (L) (fig. 51). Une lésion ainsi limitée aura pour effet de supprimer le

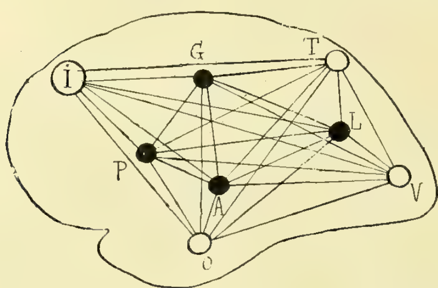


Fig. 50.

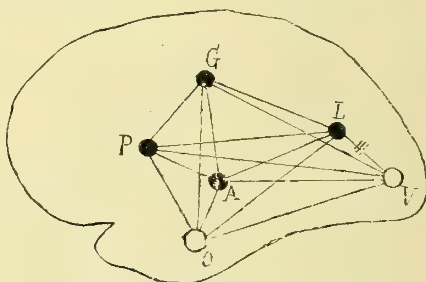


Fig. 51. — Alexie sous-corticale.

réveil des images graphiques visuelles, par conséquent la possibilité de lire; le malade voit des caractères d'imprimerie ou des lettres manuscrites, puisque le centre commun de la vision (V) subsiste. Mais la vue de ces caractères en tant que symboles significatifs, étant subordonnée à la transmission des vibrations visuelles depuis le centre commun de la vision (V) jusqu'au centre de la mémoire graphique visuelle (L), la lecture des caractères imprimés ou manuscrits devient fonction morte. Si l'on dit au malade de copier la phrase ou le mot écrits qu'on lui présente, il les copie : les connexions du centre commun de la vision (V) et du centre graphique moteur (G) ne sont pas interrompues; la ligne VG est intacte. La faculté de copier subsiste donc, mais elle devient identique à tout acte purement mécanique de reproduction graphique, tel que la reproduction d'une arabesque sans valeur symbolique connue. C'est à cette variété rare d'aphasie de conductibilité que Wernicke a donné le nom d'*alexie sous-corticale*. Il est vrai d'ajouter, que chez certains sujets éduqués, l'action de copier, subsistant grâce à l'intégrité du centre graphique moteur et de ses connexions avec le centre visuel commun, permet dans une certaine mesure la compréhension de la phrase ou du mot proposés, par le réveil des images d'articulation motrice (P) et du centre de l'audition verbale (A). Tant que subsistent les anastomoses GP et GA du schéma, la mise en jeu du centre graphique (G) peut raviver dans les centres de l'articulation verbale et de l'audition verbale les images symboliques correspondant à celles du centre graphique visuel (L). C'est sur ce fait qu'est basée la méthode de rééducation du centre graphique

visuel par le centre graphique moteur, telle que l'a conçue et ingénieusement réalisée Jean Charcot.

Imaginons à présent une lésion (toujours sous-corticale) (fig. 53) divisant les fibres d'association du centre visuel graphique (L) du centre graphique moteur (G). Le schéma permet immédiatement de concevoir que le malade peut lire mentalement, puisque le centre de mémoire graphique visuel (L) est respecté et qu'il reste en communication avec le centre visuel commun (V). Le malade peut même lire à haute voix, puisque le même centre (L) a gardé les fibres d'association (PL) qui le réunissent directement au centre de la mémoire d'articulation (P). Mais il ne peut pas copier ce qu'il lit, puisque les fibres (GL) qui vont du centre graphique visuel au centre graphique moteur sont sectionnées. S'il peut copier ce qu'il lit, c'est seulement à la condition de le lire à haute voix. Il s'entend parler par le centre auditif verbal (A), qui dicte les paroles entendues au centre graphique moteur (G); mais, comme ce chemin est détourné, comme ce n'est pas celui que suivent à l'état normal les ondes

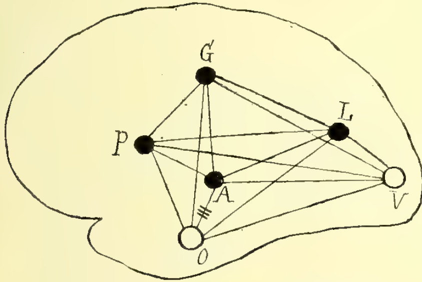


Fig. 52. — Agraphie sous-corticale.

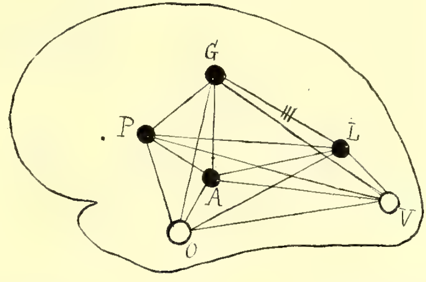


Fig. 53. — Surdité verbale de conductibilité.

nerveuses sous-corticales, il s'ensuit que la copie est hésitante, retardée, défectueuse (agraphie sous-corticale).

Surdité verbale de conductibilité. — Plaçons sur le schéma (fig. 52) une lésion hypothétique entre le centre auditif commun (O) et le centre auditif verbal (A), et nous aurons affaire à une variété d'aphasie sensorielle caractérisée de la façon suivante : les mots sont entendus, puisque le centre auditif commun (O) reste intact; mais ils ne sont pas perçus en tant que symboles auditifs, puisqu'ils ne parviennent pas au centre de la mémoire auditive verbale (A); et cependant le malade, en les entendant, peut les répéter immédiatement, intelligiblement, attendu que les communications du centre auditif commun (O) et du centre de l'articulation verbale (P) sont restées indemnes. Au moment où il les articule, le malade en comprend le sens, puisque le centre d'articulation motrice (P) est resté uni au centre de l'audition verbale (A). Mais s'il les articule mentalement, il ne les comprend pas. Qui plus est, ces mots qu'on lui dit, qu'il entend et qu'il ne comprend pas avant de les prononcer lui-même, il peut les écrire, toujours en vertu de la persistance des connexions (OG) du centre auditif commun (O) avec le centre graphique moteur (G).

On pourrait multiplier les exemples. Qu'il suffise d'ajouter que, si les figures schématiques permettent d'expliquer les cas complexes, elles sont encore plus propres à nous les faire supposer. En fait, dans la pratique, les hypothèses qui précèdent ne réalisent que très rarement la pureté idéale que leur prête la théorie. On a peine à admettre qu'une lésion sous-corticale, immédiatement

adjacente au centre auditif commun (O), intercepte exclusivement les fibres OA par exemple, sans toucher aux fibres OG et OP. Les variétés d'aphasie de conductibilité, récemment étudiées par Lichtheim, ne sont pas d'une analyse aussi limpide que notre schéma les annonce. La plupart d'entre elles sont artificielles; les plus beaux cas publiés par Frænkel, Ballet, Arnaud de la Jasse, Dejerine, Sérieux, etc., restent discutables au point de vue de l'interprétation; quelques-unes même manquent du contrôle nécroscopique. Il en est de même des variétés d'*amusie de conductibilité* décrites un peu hypothétiquement par Wismann.

D'ailleurs les aphasies transcorticales présentent des éventualités pathogéniques encore bien plus nombreuses que ne le prévoit la figure. Si l'on fait intervenir dans la construction géométrique de celle-ci les connexions des centres corticaux sensoriels et moteurs avec le centre d'*idéation totale*, on conçoit, avec la même aisance, certaines particularités cliniques dont l'explication semble au premier abord chimérique. Un malade lit une phrase écrite dans sa langue maternelle; il parle, il comprend ce qu'on lui dit, il écrit spontanément, et cependant ce qu'il lit, il ne le comprend pas. Cela résulte tout simplement de la présence d'une lésion sous-corticale divisant les fibres d'association qui réunissent le centre graphique visuel (L) au centre de l'idéation (I) (fig. 54). Toutes les autres anastomoses subsistent. Toutes les opérations du langage intérieur et du langage extérieur sont possibles; une seule ne peut s'effectuer. Nous avons déjà vu que ce phénomène morbide relève souvent d'un trouble passager de nos opérations intellectuelles. A qui n'est-il pas arrivé de lire une page entière, sans en passer un mot, et de s'apercevoir au bas de la page qu'il ne sait pas ce qu'il a lu? Une distraction a inhibé le centre de l'idéation au point où il reçoit les fibres sous-corticales venues du centre graphique visuel.

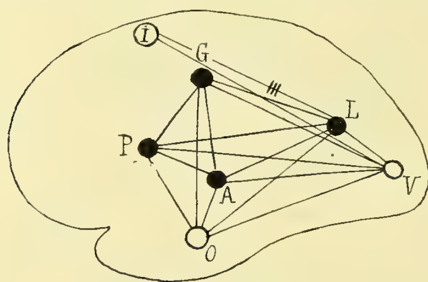


Fig. 54. Cécité verbale psychique.

Il en est absolument de même du centre de la mémoire auditive verbale : ses anastomoses avec le centre de l'idéation peuvent être matériellement supprimées sans apporter un grand trouble dans le mécanisme du langage proprement dit.

Ce sujet est trop d'actualité pour qu'il nous soit permis de le présenter sous une forme définitive et impartiale. Les discussions qu'il a soulevées ne sont peut-être pas près de finir : il faut attendre, avant de formuler des conclusions précises, que de nouveaux faits anatomiques, rigoureusement observés, apportent la sanction dernière devant laquelle chacun s'inclinera.

Enfin, à propos des aphasies de conductibilité comme à propos des aphasies corticales, il est un point qu'il ne faut jamais perdre de vue quand il s'agit d'interpréter un cas donné : nous voulons parler des différences individuelles qui modifient si profondément la *psychologie du langage intérieur*. A chacun des centres du langage correspond une catégorie d'individus chez lesquels le centre domine le fonctionnement du langage. L'on conçoit qu'il soit illusoire de vouloir expliquer par un schéma unique les troubles de langage de ces diverses catégories de sujets. L'important, en présence d'un aphasique quelconque, est de déterminer les points suivants : 1° compréhension des mots parlés; 2° compré-

hension des mots lus; 3° parole articulée volontaire; 4° écriture volontaire; 5° parole répétée; 6° parole d'après la lecture; 7° écriture sous la dictée; 8° écriture d'après un texte lu. C'est, on le voit, une équation à huit inconnues qu'il faut résoudre. Le problème n'est pas difficile; il n'exige que « patience et longueur de temps ».

Aphasies complexes et totales. — Nous venons d'étudier les formes isolées de l'aphasie. A côté d'elles, qui sont somme toute l'exception, il faut placer les aphasies *complexes* qui sont la règle.

En effet, les centres du langage ne sont pas aussi indépendants les uns des autres qu'on l'a supposé. Ils sont le plus souvent subordonnés l'un à l'autre. Aussi est-il habituel de voir la suppression d'un centre entraîner des troubles d'un ou plusieurs autres, la cécité verbale entraîner l'agraphie, et la surdité verbale l'aphémie. Mais il est vraisemblable que ce retentissement n'est pas absolument constant, et qu'un individu donné, ayant autonomisé ses centres d'images verbales, peut échapper à cette subordination. Il faudrait pour résoudre ce problème connaître la formule cérébrale de chaque malade et la formation de son langage. Le retentissement d'un centre sur l'autre est parfois si peu accusé qu'il faut recourir à des procédés subtils d'analyse pour dépister les troubles latents de ce dernier.

Dans l'*aphasie totale*, toutes les formes isolées d'aphasie coexistent : l'aphémie, l'agraphie, la cécité verbale, la surdité verbale, qui sont généralement complètes et en coexistence avec une hémiplégie droite. Dans ces cas la lésion a détruit toute la zone du langage. L'irrigation des centres par une même artère permet de saisir le mécanisme habituel de l'aphasie totale.

Aphasie d'intonation (Brissaud) (1). — Le *langage* ne consiste pas seulement en sons *articulés*, mais encore en *intonations* rythmées. Il n'est pas seulement parlé, il est chanté. Une phrase articulée a toujours sa mélodie caractéristique, suivant qu'elle exprime la colère, la joie, l'indignation, le doute, etc. Cette musique spéciale exprime, tout comme l'autre, les mêmes sentiments dans toutes les langues. Le langage est une *chanson articulée*, pourrait-on dire sans exagération. L'articulation est, en effet, un complément de l'intonation. L'articulation a commencé le jour où les onomatopées et les intonations franches du langage primitif sont devenues insuffisantes pour l'expression des idées complexes ou abstraites.

Il importe donc de disjoindre de l'articulation des mots les intonations et les modulations de la voix. Cette dissociation s'impose en clinique. Il y a, en effet, à côté des *aphasies d'articulation* des *aphasies d'intonation*. L'exemple suivant pourra servir de description : une femme, sans cécité ni surdité verbales, sans agraphie, est totalement aphémique, incapable d'articuler un seul mot. Par contre, quand on lui pose une question. elle y répond non seulement par un jeu de physionomie et des gestes très expressifs, mais encore par une sorte de gloussement avec des intonations qui varient suivant des nuances infiniment délicates, modulées comme une sorte de chant où les accélérations et les ralentissements du rythme s'appliquent, sans qu'il soit permis d'en douter, à l'idée qui voudrait sortir. Cette malade n'avait pas oublié la musique du langage spontané; elle n'en avait oublié que les paroles.

Aphasie amnésique ou d'évocation. — L'étude de cette variété d'aphasie,

(1) Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, t. I, 1895, p. 521 et *Revue neurol.*, 1901, p. 666.

qu'on retrouve esquissée dans les anciens auteurs, a été reprise par Pitres (1). « Les malades qui en sont atteints, dit-il, ne sont pas absolument privés de la parole; souvent même ils parlent beaucoup. Il peuvent lire mentalement et à haute voix. Il comprennent ce qu'on leur dit. Ils répondent justement aux questions qu'on leur pose. Mais, de temps en temps, les mots qu'ils voudraient employer pour exprimer leurs pensées leur échappent et ils sont obligés de s'arrêter ou d'avoir recours à des périphrases. »

Il s'agit là d'une forme d'aphasie sur l'interprétation de laquelle les avis diffèrent. « Il est tout naturel, dit Pitres, que les lésions provocatrices de l'aphasie amnésique siègent au voisinage immédiat des centres sensoriels verbaux, mais qu'elles n'y aient pas une topographie absolument fixe. Elles n'agissent pas, en effet, en détruisant un centre spécialisé exclusivement affecté à l'évocation, mais en rompant une partie des voies commissurales qui réunissent les centres différenciés des images verbales aux parties de l'écorce dans lesquelles s'opèrent les actes psychiques supérieurs. » Ballet (2) pense qu'on peut rapporter l'aphasie d'évocation à l'insuffisance fonctionnelle des centres qui sont prédisposés à la conservation et à la reproduction des images verbales. Pour Dejerine ce n'est pas là une forme spéciale d'aphasie, ce n'est qu'une variété atténuée d'aphasie motrice ou sensorielle avec lesquelles elle se confond.

Traitement. — L'évolution des aphasies est essentiellement variable. Il est des aphasies éphémères qui guérissent vite et complètement. Il en est d'autres qui sont permanentes et indélébiles. Mais dans la majorité des cas l'aphasie se modifie : de complexe elle devient simple et tend spontanément vers la guérison.

Pour faciliter et accentuer cette tendance on a, dans ces dernières années, tenté non sans succès la rééducation des aphasiques. Féré (3), Danjou (4), Thomas et Roux (5), Gutzmann (6) ont apporté une série de procédés et de résultats encourageants. Chez les aphasiques moteurs, le procédé de Gutzmann consiste à faire fixer (par l'élève) le maître qui parle, et à lui faire reproduire les mouvements d'articulation en regardant dans un miroir si ses propres mouvements d'articulation sont identiques à ceux du maître. Féré et Danjou recommandent que l'élève palpe avec sa main la face et le cou de l'éducateur pour sentir les changements et les vibrations des muscles dans l'articulation des mots.

Ce sont là des méthodes en quelque sorte pédagogiques qui ont pour but de créer de nouvelles images verbales et de renforcer les images conservées. Elles exigent, encore plus que l'examen d'un aphasique, « patience et longueur de temps ».

(1) Pitres. L'aphasie amnésique et ses variétés cliniques. *Progrès méd.*, 1898.
(2) Ballet. *Traité de méd. et de thérap.* Article Aphasie, t. VIII.
(3) Féré. *Soc. de biol.*, 1895. *Revue internat. de l'enseignement des sourds-muets*, 1896. *Revue génér. de clin. et de thérap.*, 1896.
(4) Danjou. *Revue internat. de l'enseignement des sourds-muets*, 1896.
(5) Thomas et Roux. *Soc. de biol.*, 1895.
(6) Gutzmann. *Arch. für Psychiatrie*, 1896.

CHAPITRE VIII

ANÉMIE CÉRÉBRALE

Les centres nerveux et plus particulièrement le cerveau sont, plus que les autres organes, sensibles aux troubles circulatoires ou aux modifications du sang qui constituent l'anémie.

L'anémie cérébrale, bien que n'étant pas une maladie à proprement parler, se manifeste par une série de phénomènes qui méritent une description spéciale. Celle-ci facilitera le diagnostic et le pronostic des affections multiples dont l'anémie dépend presque toujours.

Dans certains cas, elle domine à tel point le tableau morbide que c'est elle qu'il faut traiter d'abord.

Nous n'avons à envisager ici que l'anémie cérébrale généralisée. Laissant de côté les ischémies partielles, fonctionnelles ou organiques, nous ne parlerons donc pas des troubles circulatoires auxquels on a attribué l'épilepsie, la migraine, etc. ; enfin nous n'aurons à nous occuper de l'endartérite et du ramollissement consécutif qu'au point de vue du diagnostic.

Étiologie et physiologie pathologique. — L'anémie cérébrale est fréquente, dit-on, dans la première enfance et la vieillesse, c'est-à-dire aux âges où l'activité cérébrale est le moins grande. Chez les enfants, on peut admettre que le cerveau est plus sujet aux influences réflexes capables de modifier sa circulation ; la tendance au spasme vasculaire, dit Potain [1], est beaucoup plus grande alors. Il faut tenir compte aussi, suivant le même auteur, de l'inocclusion des fontanelles, qui laisse la pression atmosphérique agir sans obstacle à la surface des hémisphères. En outre, les troubles des organes digestifs, dont le rôle est prédominant chez tous les jeunes enfants, la diarrhée aiguë ou chronique et l'athrepsie qui en découlent, sont autant d'états favorables à la production de l'anémie cérébrale. Ainsi s'expliquent peut-être un bon nombre de convulsions infantiles. L'hydrocéphalie s'accompagne aussi d'anémie cérébrale.

Chez le vieillard, le mécanisme de l'anémie est tout différent : les vaisseaux et le cerveau lui-même subissent à cet âge une involution parallèle. L'altération souvent plus précoce des premiers réalise les conditions de l'anémie. L'ossification des artères de la base du cerveau peut amener une anémie cérébrale généralisée sans autre altération, comme dans le cas de Rochoux et Abercrombie (cité par Potain).

Chez l'adulte, les causes de l'anémie cérébrale sont bien plus nombreuses. Elles peuvent porter directement sur les vaisseaux de l'encéphale : ce sera, par exemple, une tumeur ou un traumatisme de la région temporale (section carotidienne par coup de feu dans l'oreille) ou vertébrale, ou une plaque annulaire d'athérome sur ces artères ou l'une de leurs branches (fig. 55). L'œdème

(1) *Dictionnaire encycl. des sc. méd.*, art. ANÉMIE CÉRÉBRALE.

cérébral produira encore plus directement l'anémie locale en comprimant les petits vaisseaux.

L'anémie cérébrale à la suite d'une émotion intense (joie ou douleur), ou d'une excitation périphérique très vive, s'explique par un réflexe vaso-moteur; la même explication s'applique à la commotion cérébrale et au shock (Fischer). L'influence des médicaments, du tabac (nicotine) ou d'autres poisons, de médicaments tels que l'ergotine, la belladone, les bromures, le tartre stibié, le chloroforme, est due aussi, pour une part, à une action vaso-motrice réflexe ou non. L'intoxication saturnine pourrait amener des accidents cérébraux par anémie cérébrale (encéphalopathie saturnine). Hirt insiste sur le spasme vasculaire qui peut anémier le cerveau comme il rétracte le foie, et qui s'ajoute à



Fig. 55. — Artérite oblitérante du tronc basilaire ayant produit une anémie cérébrale chronique. 1, adventice; 2, tunique musculaire; 3, membrane élastique interne; 4, adhérence de la paroi artérielle avec la production scléreuse de l'endartérite spécifique; 5, production scléreuse (endartérite végétante); 6, végétation flottant dans la lumière du vaisseau; 7, lumière rétrécie de l'artère.

l'anémie saturnine proprement dite. On pourrait joindre à cette liste l'intoxication par l'oxyde de carbone (empoisonnement chronique des cuisiniers).

Les maladies du cœur s'accompagnent quelquefois d'anémie cérébrale. Parmi elles, la stéatose cardiaque (Stokes) et surtout l'insuffisance aortique donnent lieu à des accidents souvent si typiques qu'ils permettent de les reconnaître avant tout examen physique.

La maladie de Stokes-Adams, caractérisée par le pouls lent permanent, s'accompagne d'accidents épileptiformes ou apoplectiformes dont la cause est attribuée à une anémie bulbaire.

Il suffira de signaler, sans y insister, les hémorragies abondantes, à la suite d'un traumatisme chirurgical ou non, ou spontanées (nasales, pulmonaires, gastriques, intestinales, génitales). Les flux hémorroïdaires sont capables d'en-

gendrer un état de cachexie anémique bien connu. Les hémorragies internes, elles aussi, sont une cause fréquente d'anémie cérébrale : l'accouchement même normal suffit à la provoquer si la déplétion de l'utérus a été rapide.

L'évacuation trop rapide d'un épanchement péritonéal ou pleural agit de la même façon.

Dans une catégorie de causes tout à fait distinctes, il faut ranger enfin les anémies dyscrasiques et l'anémie pernicieuse. Il s'agit ici de modifications du sang.

La chlorose, certaines neurasthénies qui méritent d'être rapprochées de la chlorose, les cancers (même sans hémorragies) de l'œsophage, de l'estomac, de l'utérus, sont autant de maladies qui donnent couramment lieu aux phénomènes de l'anémie cérébrale [1].

A ce groupe appartient l'anémie cérébrale des convalescents (fièvre typhoïde).

« Lorsque le sang rouge, disait Boerhaave au siècle dernier, vient à faire défaut dans les artères de la base du crâne, il peut en résulter toute une série d'accidents cérébraux, depuis le vertige jusqu'à l'apoplexie » (1761). Plus tard, Piorry insistait sur les troubles de la circulation cérébrale dans un mémoire sur « l'influence de la pesanteur sur le cours du sang » (1826). Vinrent ensuite les travaux de Marshall-Hall, qui décrivit la maladie hydrencéphaloïde des enfants (1832). Nous n'avons qu'à noter en passant les recherches sur le ramollissement cérébral qui éclairèrent l'histoire de l'anémie dès 1823 (Rostan) et dont nous reparlerons ultérieurement. Bachelet, en 1868, donne à l'anémie cérébrale toute l'importance qu'il refuse d'accorder à la congestion. De nos jours, on s'est appliqué surtout à la physiologie expérimentale.

On a aujourd'hui des données importantes sur les conditions de la circulation encéphalique. On sait depuis longtemps que l'attitude verticale favorise dans une certaine mesure l'anémie du cerveau. Plus récemment, on a étudié l'influence des nerfs, du cœur et des mouvements respiratoires sur la circulation cérébrale. On connaît maintenant l'influence vaso-constrictive due à la faradisation du sympathique cervical (Kussmaul, Donders et Callenfels, Nothnagel, Vulpian); les nerfs crâniens participent aussi à l'innervation du plexus carotidien. Le plexus vertébral reçoit d'autre part des filets des premiers nerfs cervicaux. C'est donc dans le bulbe et la moelle cervico-dorsale que se trouvent les centres vaso-moteurs encéphaliques. La circulation cérébrale est soumise en outre à l'influence des mouvements respiratoires et des battements du cœur. M. François Franck a montré comment à l'état normal la pression s'élève dans la carotide pendant l'inspiration ordinaire et comment, au contraire, pendant l'inspiration forcée, il se produit un certain degré d'anémie cérébrale [2]. Dans ces conditions, en effet, le cœur se ralentit et le ralentissement du cœur constitue une « condition défavorable à l'irrigation artérielle encéphalique ». Enfin, après une hémorragie, il y a abaissement de la pression carotidienne pendant l'inspiration. Ces résultats différents s'expliquent par ce fait que la respiration agit sur la circulation veineuse. Mais ce n'est pas ici le lieu d'insister.

On avait attribué le sommeil à une anémie cérébrale physiologique. Aujour-

[1] Nous devons dire un mot de quelques cas rares d'anémie cérébrale réflexe, attribués soit à l'irritation de la plèvre (Leudet), soit à la dilatation et à l'ulcère d'estomac (Rosenthal), etc. Le vertige stomacal de Trousseau a été rapporté à cette cause (G. Sée).... Faut-il signaler aussi l'anémie cérébrale des aéronautes?

[2] François Franck. *Dictionnaire encycl. des sc. méd.*, art. Encéphale (circulation de l').

d'hui, cette interprétation n'est pas admise. S'il s'en produit à une certaine période du sommeil, elle n'est que secondaire.

Après la ligature complète des quatre artères principales de l'encéphale, dit Vulpian, il se produit successivement abolition de la motilité et de la sensibilité, puis arrêt de la respiration, puis perte de connaissance. L'expérience avait été déjà faite par Astley Cooper. Elle a été répétée par Kussmaul et Tenner. Elle a même été réalisée chez l'homme. La perte de connaissance n'est jamais subite. La mort a lieu par arrêt de la respiration qui devient d'abord pénible. Quelquefois l'animal se plaint et souffre. La pupille qui s'était d'abord resserrée se dilate; il peut y avoir des convulsions.

La ligature ou l'oblitération de l'une des carotides amène habituellement une hémiplégie passagère du côté opposé avec troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité. Il n'y a presque rien à dire de l'anatomie pathologique, sinon que la substance blanche est alors d'un blanc tirant sur le bleu et que la substance grise est si pâle qu'il est difficile de préciser la limite qui la sépare de la première.

Symptômes. — **Forme aiguë.** — En clinique, l'anémie cérébrale généralisée peut s'observer, soit à l'état aigu, soit à l'état chronique. Au cours d'une perte de sang considérable, le malade présente la série des accidents suivants : obnubilation de la vue, vertiges, bruits d'oreille, faiblesse générale, tremblement des membres, nausées, vomissements, parfois délire léger, puis suspension complète des sens, mouvements convulsifs partiels ou généralisés, quelquefois épileptiformes, enfin syncope ou état comateux qui peut se terminer par la mort.

Ces phénomènes prennent une grande importance séméiologique quand il s'agit d'une hémorragie interne, intestinale ou autre; ce sont eux qui, avec la petitesse et l'accélération du pouls, avec les frissons, permettront de reconnaître cet accident.

L'anémie cérébrale consécutive à la délivrance s'accompagne aussi de frissons, mais avec ralentissement du pouls.

Forme chronique. — L'anémie cérébrale généralisée chronique donne lieu à une série de phénomènes morbides que l'on rencontre fréquemment chez les chlorotiques; nous les passerons rapidement en revue. Ces malades se plaignent de lourdeur de tête et même de céphalée, soit limitée en un point circonscrit de la tête, soit accompagnée d'une sensation générale de constriction, d'insomnie, de défaut de mémoire et d'inaptitude au travail. Leur entourage se plaint de leur irritabilité et de leur impressionnabilité. Ou bien c'est la dépression qui domine; ils ont de la tendance à la somnolence. Les pupilles sont dilatées. Le vertige est habituel ainsi que les troubles sensoriels tels que bourdonnements d'oreilles, étoiles ou mouches devant les yeux, avec ou sans hallucinations. Hammond cite le cas d'une femme qui croyait voir un homme noir presque toujours devant elle. Il peut se produire un affaiblissement de l'acuité auditive ou visuelle : « on a signalé en particulier des amauroses intermittentes, survenant chez des hystériques ou des chlorotiques, pendant le travail digestif », par olighémie de la rétine. On a signalé des accès épileptiformes ou du délire maniaque. Enfin il existe une sensation de fatigue générale comme chez les neurasthéniques.

Autres formes. — Quelques formes méritent d'être mises à part, par exemple

celle des convalescents de fièvre typhoïde particulièrement ; on la voit survenir après des fièvres typhoïdes graves et prolongées avec du délire et même de la fièvre et, dans ce cas, il faut avoir la hardiesse d'alimenter le malade. C'est le délire et la fièvre d'inanition. On la voit aussi à un degré moins marqué après la grippe. Dans la confusion mentale qui succède à l'état puerpéral, aux pyrexies, aux intoxications, l'anémie cérébrale intervient certainement dans la genèse des troubles cérébraux.

La maladie hydrencéphaloïde des enfants (de Marshall-Hall) s'accompagne aussi de fièvre. Il y a d'abord un stade d'excitation avec irritabilité et grincement de dents, puis survient la torpeur : « les paupières sont demi-closes, le regard est vague, les pupilles sont peu sensibles à la lumière, la respiration devient suspirieuse et irrégulière » ; l'enfant peut succomber dans le coma ou les convulsions, quoique cet état soit en général moins grave qu'il ne le paraît.

Le fait sur lequel on s'appuiera pour distinguer cette anémie cérébrale des enfants de la méningite tuberculeuse est surtout la diarrhée du début et le tympanisme à opposer à la constipation et « au ventre en bateau » de la méningite.

Enfin il nous reste à signaler l'anémie cérébrale des vieillards, qui est souvent l'effet de l'athérome ou le prélude de la thrombose. Ici on retrouve la céphalalgie, les troubles sensoriels avec confusion dans les idées, difficulté des mouvements, etc. Il faut savoir qu'il s'agit alors d'anémie partielle *disséminée*, comme le dit Potain. La difficulté du diagnostic résidera dans la question de savoir s'il existe déjà des petits foyers de ramollissement multiples. Nous n'avons pas à parler de l'anémie partielle consécutive à l'embolie. Mais nous devons signaler les effets de l'oblitération incomplète des artères cérébrales. Dans ces cas la section du vaisseau ressemble à la section d'un ver de terre. Les symptômes varieront suivant le côté et l'étendue du territoire anémié ; d'une façon générale, on se trouve alors en présence d'une hémiparésie avec hémianesthésie pouvant faire croire à une lésion capsulaire. Cette anémie cérébrale par artérite peut avoir une évolution intermittente tout à fait comparable à la claudication intermittente de Charcot.

Les coups de feu dans l'oreille qui sectionnent la carotide réalisent les conditions de la ligature unilatérale de cette artère. Dans le cas de Dutil et J.-B. Charcot [1], il y eut paralysie immédiate des membres du côté gauche (côté opposé à la lésion) avec hémianesthésie. Quinze jours plus tard, ce malade pouvait se tenir debout. Il s'agissait d'un sujet très névropathe mais non hystérique (le diagnostic comporte toujours l'élimination de l'hémiplégie hystérique). Mais ce qui rend la discussion du cas susdit difficile, c'est la production de phénomènes spasmodiques un mois et demi après l'accident et la trouvaille à l'autopsie de dégénération pyramidale. On ne peut guère mettre sur le compte de la simple anémie cérébrale ces derniers phénomènes, qui éveillent l'idée d'une lésion plus grave, de thrombose peut-être. Malheureusement une trépanation ayant été pratiquée, l'examen minutieux du cerveau n'a pu être pratiqué.

Diagnostic. — Nous n'insisterons pas sur le diagnostic puisqu'il en a été question à propos de chaque forme. Pourtant il est indispensable de faire remar-

[1] *Soc. anat.*, 1891. Ménière a publié un nouveau cas de ce genre dans la *Gaz. des hôp.*, 1894.

quer que l'anémie cérébrale peut être très difficile à distinguer de la congestion cérébrale. En effet, le facies pléthorique ou congestif ne doit point faire éliminer l'anémie.

Chez les malades atteints d'hyperémie cérébrale, dit M. Potain, c'est au moment même où ils penchent la tête, que les vertiges, les étourdissements se produisent ; chez les anémiques, c'est dans l'instant où ils se redressent après s'être inclinés. Il est un autre moyen de s'assurer du diagnostic, c'est d'étudier « l'influence exercée sur les symptômes par la position élevée ou déclive de la tête» . L'ophtalmoscope enfin dans les cas d'oblitération de la carotide devra être utilisé.

Le *pronostic* ne dépend guère que de la cause.

Traitement. — Le traitement aussi varie avec la cause ; c'est à elle qu'il doit s'adresser d'abord. Contre l'anémie cérébrale aiguë, rapide, passagère, la première chose à faire est de mettre la tête du sujet dans une position déclive ou au moins horizontale. Le médicament le mieux indiqué est l'alcool. La transfusion devient parfois une nécessité. A défaut de la transfusion de sang, il faut faire la transfusion de sérum artificiel selon la méthode du professeur Hayem.

Contre l'anémie cérébrale chronique on agira de deux façons différentes, suivant qu'on aura affaire à un simple trouble vasculaire ou bien à une anémie à proprement parler.

Chez les chlorotiques, chez les neurasthéniques, ce seront les sels de fer, les toniques, les stimulants et l'hydrothérapie qui constitueront la base du traitement. Hayem insiste beaucoup sur le repos au lit. Lœvenfeld et Erb conseillent la galvanisation appliquée au front (Ka), à la nuque (An) (Grasset), en somme la galvanisation du cerveau ou du sympathique cervical.

Dans l'artério-sclérose, dans l'insuffisance aortique, par exemple, on emploiera le nitrite d'amyle, ou la trinitrine (quelques gouttes d'une solution alcoolique à 1 0/0) dont Grasset a retiré d'excellents effets ou plus souvent l'opium à petites doses (une ou deux pilules de 2 centigrammes d'extrait thébaïque), ou à hautes doses (Huchard) sous forme d'une injection de 1 à 2 centigrammes de chlorhydrate de morphine. Lancereaux préconisait récemment encore la morphine dans la syncope respiratoire.

Chaque forme a ses indications spéciales. Hammond recommande de ne pas donner les bromures contre l'insomnie ou l'excitation due à l'anémie cérébrale ; nous savons en effet que ces sels figurent parmi les médicaments capables de produire l'anémie du cerveau.

CONGESTION CÉRÉBRALE

La congestion du cerveau survient d'une façon générale dans des conditions précisément contraires à celles qui amènent l'anémie du même organe.

Chose curieuse au point de vue symptomatique, elle offre de nombreux points de ressemblance avec l'anémie. Langlois, cité par Nothnagel, a fait des expériences sur le lapin et montré que les signes de la congestion de l'encéphale sont identiques à ceux de l'anémie.

Toujours secondaire comme l'anémie, elle occupe peut-être dans la pathologie une place plus grande : loi générale à laquelle sont soumis tous les viscères.

Les médecins du siècle dernier, imbus d'idées spéciales sur les fluxions et les inflammations, avaient érigé la congestion cérébrale à l'état de maladie autonome. Trousseau, en 1861, dans une discussion retentissante vint avancer devant l'Académie de médecine que certains faits attribués à la congestion cérébrale relevaient, en réalité, soit de l'épilepsie, soit du vertige auriculaire. Il rencontra des adversaires ardents tels que Bouillaud, Tardieu, Durand Fardel, etc. et battit en retraite.

L'opinion de Trousseau vient d'être reprise et généralisée par P. Marie[1] qui affirme que « dans la pratique neurologique il n'a jamais fait ni vu faire, de source autorisée, le diagnostic de congestion cérébrale ». Non pas qu'il nie l'afflux sanguin excessif vers le cerveau sous des causes diverses, mais cet afflux sanguin, dit-il, « ne détermine pas, tant s'en faut, le cortège de symptômes si complaisamment décrit par les auteurs, et, d'autre part, la constatation objective de la congestion du cerveau, soit pendant la vie, soit après la mort, nous échappe entièrement. Il semble donc que la tendance actuelle doive être de n'accepter qu'avec une extrême circonspection tout ce qui a trait à la congestion cérébrale. Il y a lieu d'établir une distinction formelle entre l'état de congestion du cerveau, considéré au point de vue de la physiologie, et la congestion cérébrale, affection morbide qui semble relever davantage de l'imagination des médecins que de l'observation impartiale des faits ».

Assurément on a abusé, au siècle dernier, de la congestion cérébrale et on en a multiplié démesurément les formes cliniques ; assurément il est des cas, étiquetés congestion cérébrale, où l'autopsie ne révèle aucune hyperémie du cerveau, et des cas d'hyperémie nécropsique sans tableau clinique du vivant du malade. Cela prouve qu'il y a des erreurs de diagnostic, des observations mal prises, et des formes latentes. Mais cela nous paraît insuffisant pour rayer la congestion cérébrale du cadre nosographique. Et, tout en admettant le bien fondé de certaines réserves faites par M. P. Marie, nous ne saurions les accepter toutes sans restriction et nous croyons que la congestion cérébrale mérite encore une description spéciale.

Étiologie et physiologie pathologique. — La section du grand sympathique cervical ou l'arrachement du ganglion cervical supérieur déterminent sur la pie-mère une « congestion sanguine plus ou moins marquée du côté correspondant à la section » (Vulpian). Claude Bernard avait déjà constaté l'élévation de température qui se produit dans cette expérience. Nothnagel (1867) confirma les recherches de Claude Bernard. Telle est la base en quelque sorte physiologique de la congestion cérébrale.

Le passage du sommeil à l'état de veille s'accompagne d'une congestion relative du cerveau, congestion qui s'accentue encore pendant le travail cérébral, et cela sous l'influence de deux facteurs distincts dont les effets se surajoutent : la contraction des vaisseaux de toute la périphérie du corps (Mosso) et, d'autre part, le relâchement des vaisseaux cérébraux, prouvé par l'amplitude des pulsations, en rapport avec la suractivité fonctionnelle de l'organe

[1] P. Marie. *Presse méd.*, 1900 et *Traité de méd. Brouardel-Gilbert*, 1901.

(François Franck). Le cerveau augmente alors de volume. Ces données sont nécessaires pour comprendre le mécanisme de la congestion cérébrale, dans les émotions par exemple.

L'effort est encore une cause de congestion cérébrale physiologique, avec une détente brusque au moment où il cesse (François Franck).

Dans l'attitude renversée, enfin, il y a augmentation de la pression intra-crânienne, moindre cependant qu'on ne pourrait le croire; elle est due à la fois à la turgescence vasculaire et à l'augmentation de pression du liquide sous-arachnoïdien. Borrowmann(1) a cité récemment le cas d'un enfant de neuf ans qui resta une demi-heure les pieds en l'air et la tête en bas. Il fut pris de maux de tête qui l'obligèrent à se mettre au lit, et d'un vomissement bilieux le lendemain. Les maux de tête cessèrent les jours suivants et firent place à une somnolence presque continuelle qui persista pendant deux mois.

Ces préliminaires posés, quelles sont les *causes* de la congestion cérébrale?

Elle est surtout fréquente à l'âge adulte, c'est-à-dire à l'époque où le travail cérébral atteint sa plus grande intensité. Pourtant elle existe chez les enfants comme chez les vieillards(2). Elle est, dans une certaine mesure, héréditaire dans les familles où le cerveau est comme le *locus minoris resistentiæ*, et atteint particulièrement les sujets dits pléthoriques.

Une congestion peut être active ou passive; mais la distinction absolue est difficile à établir et nous la laisserons de côté dans l'étude de l'étiologie.

Dans certains cas la congestion cérébrale légère est presque physiologique.

Les poussées hyperémiques vers l'encéphale sont de règle à la ménopause (Barié, *Thèse de Paris*, 1877). Elles ne se bornent pas toujours à des bouffées de chaleur avec céphalalgie. Vers l'âge critique la congestion cérébrale peut avoir « une influence sur le développement de certains délires passagers, peut-être même de l'aliénation mentale ». M. Barié pense que les attaques apoplectiformes que l'on voit aussi pendant cette période ressortissent à l'épilepsie comme l'enseignait Trousseau.

Les simples perturbations morales ou l'excès de travail intellectuel peuvent causer une congestion cérébrale qui s'explique par un réflexe vaso-moteur. En pareil cas l'excitation cardiaque joue aussi son rôle. C'est à la même influence qu'il faut attribuer cet accident chez les goutteux; on sait combien sont marqués chez ces malades les phénomènes fluxionnaires dont les déplacements brusques sont désignés sous le nom de métastases.

Le nitrite d'amyle et l'opium à hautes doses sont employés en thérapeutique pour provoquer la congestion cérébrale. Des recherches entreprises par Lewtchenko(3), dans le laboratoire de Bechterew, ont montré que la morphine et le chloral, employés à doses hypnotiques, amènent pendant le sommeil une augmentation de la pression intra-cranienne (grâce à la dilatation des vaisseaux) et de la pression artérielle.

L'injection intra-veineuse du liquide surrénal a montré à Spina(4), par l'ouverture d'une trépanation, que le cerveau devient rouge consécutivement à l'injection et que cette hyperémie concorde avec une augmentation de la pression artérielle. Cette hyperémie est déterminée par l'action directe du liquide surré-

(1) BORROWMAN. *The Scottish med. and surg. journal*, 1901.
(2) JULES SIMON. *Progrès méd.*, 1884.
(3) LEWTCHENKO. Analyse in *Revue neurol.*, 1900, p. 965.
(4) SPINA. Analyse in *Revue neurol.*, 1899, p. 832.

nal sur les vaso-constricteurs périphériques. L'alcool agit sans doute de même et l'alcoolisme sous toutes ses formes (aiguë, subaiguë ou chronique), amène *fatalement* la congestion cérébrale. La congestion est évidente sur les cerveaux des individus morts dans le *delirium tremens*. A côté des intoxications se placent les infections telles que : fièvre typhoïde, pneumonie, tétanos, rage, fièvre pernicieuse, etc. On attribue à une congestion cérébrale les convulsions qui surviennent au cours des fièvres éruptives chez les enfants. C'est aussi la simple congestion cérébrale que l'on trouve à l'autopsie des sujets morts de rhumatisme cérébral. A côté de l'élément toxique indéniable il faut donc faire une place à l'élément congestif.

Potain explique l'action de l'insolation par l'élévation de la température du crâne et la paralysie vaso-motrice consécutive. Le froid agit par contraction des vaisseaux périphériques, et le frisson de début des fièvres s'accompagne parfois d'une véritable fluxion encéphalique. C'est peut-être la raison des convulsions par lesquelles les enfants marquent le début de leurs fièvres. Souvent les causes s'accumulent....

La congestion cérébrale chez un homme qui se jette à l'eau après un repas s'explique par l'action combinée du froid et de l'excès de tension vasculaire, liée aux phénomènes chimiques et mécaniques de la digestion. Tel encore le cas de l'ivrogne qui s'endort sur un banc par une nuit d'hiver. Un enfant de 12 ans observé par Katz [1] tombe à l'eau après le repas. Il y séjourne une minute à peine. L'enquête judiciaire montra qu'il n'y avait pas eu submersion. Ramené chez lui et de là à l'hôpital, il succombait 30 heures après au milieu d'alternatives d'excitation et de coma. Il n'existait aucun traumatisme du cuir chevelu. A l'autopsie on constata une congestion cérébrale intense sans aucune lésion méningée.

L'excès de tension vasculaire joint à l'hypertrophie du cœur intervient de la même façon dans la maladie de Basedow comme dans le mal de Bright.

« Lorsque le cœur fonctionne avec une énergie anormale, la congestion cérébrale est inévitable ; cela arrive dans l'exercice musculaire immodéré, dans les courses prolongées, les ascensions de montagnes, les efforts pour soulever des charges, etc. ». Chez le soldat, ce qu'on appelle le « coup de chaleur » est bien plutôt le fait du cœur forcé que de l'insolation.

La suppression des flux menstruel ou hémorroïdaire, la compression de l'aorte abdominale par une tumeur, agissent encore par l'élévation de la tension vasculaire : de même l'accumulation des matières fécales dans les intestins.

L'excès de tension peut avoir son point de départ dans le système veineux. Les maladies du cœur, les affections mitrales et tricuspides et, en général, toutes celles qui causent l'asystolie, donnent lieu par ce fait à une hypéremie veineuse cérébrale bien connue ; le subdélire n'est alors que la manifestation d'une asystolie locale au même titre que l'asystolie hépatique.

Les affections pulmonaires, telles que l'emphysème, la bronchite chronique, la pneumonie interstitielle et même la tuberculose n'ont d'action sur la circulation encéphalique que par l'intermédiaire du cœur droit. Il faut considérer ici l'obstacle apporté à la circulation pulmonaire par la lésion, abstraction faite de la toux qui détermine, en tant qu'effort, une congestion céphalique. A ces causes respiratoires on peut joindre l'asphyxie par submersion, par exemple, et l'asphyxie du nouveau-né, presque de tous points analogue.

[1] KATZ. Un cas de congestion cérébrale active. *Arch. de neurol.*, 1901, p. 302.

Enfin dans cet ordre d'idées signalons les compressions veineuses (jugulaire interne, tronc brachio-céphalique, veine cave supérieure) causées par des ganglions cervicaux volumineux, une tumeur médiastine, un anévrisme de l'aorte, etc.

Hermann et Escher ont empêché, chez le chat, le retour du sang encéphalique et provoqué par ce fait des phénomènes dyspnéiques et convulsifs.

Dans la strangulation la compression est extérieure.

Avant d'en arriver aux causes locales, nous avons à signaler les fluxions collatérales dues aux affections de la tête, érysipèle, parotidite, périostite, etc. (Eichhorst), otite, angine.

Les causes purement locales sont les affections cérébrales : la paralysie générale, l'épilepsie, les tumeurs. On sait que chez les anciens épileptiques on trouve toujours des lésions vasculaires très marquées (Blocq et Marinesco). Nothnagel admet que si l'accès commence par une phase d'anémie cérébrale, il se termine par une phase de congestion.

Il résulte de recherches expérimentales entreprises dans le laboratoire de Bechterew par Borischpolski[1] que, chez le chien, pendant l'accès épileptique, le cerveau est le siège d'une hyperémie active très marquée, accompagnée d'une dilatation des vaisseaux intracrâniens. Cette hyperémie régit l'augmentation de la température cérébrale et de la pression intracrânienne. Il s'agit d'une sorte d'hyperémie collatérale qui amène la dilatation passive de vaisseaux intracrâniens.

Les tumeurs donnent souvent lieu à une congestion partielle du cerveau ; c'est ce qui se passe aussi dans les abcès, la méningite, les hémorragies méningées. On peut attribuer aussi à la congestion cérébrale les ictus de la sclérose en plaques, du tabes, de la maladie de Parkinson.

Enfin il est probable que chez les aliénés les troubles circulatoires jouent quelquefois un rôle. Mais on n'est pas toujours fondé de dire que les états d'excitation s'accompagnent de congestion et les états de dépression d'anémie. Il est vraisemblable que les scléroses cérébrales prédisposent à la congestion en raison de la richesse vasculaire des foyers scléreux.

Anatomie pathologique. — A l'autopsie on ne retrouve pas toujours les traces d'une congestion qui a existé pendant la vie (Ackermann et Jolly). D'autres fois au contraire elle est évidente. Ainsi, après avoir enlevé la calotte crânienne, on voit les sinus de la dure-mère gorgés de sang, surtout s'il s'agit d'hyperémie veineuse. Les vaisseaux pie-mériens sont gonflés et sinueux. Enfin, à la coupe, le cerveau présente les modifications suivantes : la substance grise est rouge sombre ; la substance blanche est rose hortensia, parsemée d'un piqueté hémorragique correspondant à ce que l'on a appelé l'état sablé. Les plexus choroïdiens sont gros ; les parois des ventricules sont plus vascularisées qu'elles ne le paraissent ordinairement.

Au microscope, on trouve par place des hématies dans les gaines lymphatiques qui, d'autre part, sont plus étroites que normalement (Golgi), en raison de la distension vasculaire.

Par contre, l'état criblé serait dû à l'ectasie des mêmes gaines lymphatiques sous l'influence des congestions répétées.

(1) Borischpolski. Sur l'état de la circulation cérébrale pendant les accès d'épilepsie. *Revue russe de Psychiatrie*, 1897.

Daddi [1] a étudié les altérations des cellules nerveuses de l'encéphale dans la congestion passive, consécutivement aux stases prolongées de l'insuffisance mitrale, et a constaté une raréfaction du protoplasma cellulaire allant jusqu'à la formation de véritables vacuoles périphériques. Cet état, assez net dans les cellules cérébrales, est surtout marqué dans les cellules de Purkinje. Le noyau et le nucléole sont intacts et prennent les colorants d'une façon normale.

Symptômes. Diagnostic. — La congestion cérébrale se présente en clinique sous les formes aiguë, subaiguë et chronique. La forme aiguë elle-même est légère, moyenne ou grave. Suivant que les phénomènes de dépression ou d'excitation dominent, on décrit des formes apoplectique et convulsive, délirante ou maniaque. Pour en trouver un tableau bien net, il faut les chercher chez des malades où elle est dégagée de toute autre complication cérébrale, par exemple chez des goutteux. Que la fluxion articulaire cesse tout à coup sous l'influence d'une médication intempestive (par exemple si un malade, au cours d'un accès de goutte, a plongé ses pieds dans l'eau froide), il est pris soit instantanément, soit quelques heures après, d'un violent mal de tête avec troubles de la vue (éblouissement, photophobie), obnubilation cérébrale, tendance au vertige et à la somnolence, bourdonnements d'oreilles, rêvasseries pendant le sommeil, incapacité de penser ou de réfléchir, tristesse. « A ces signes, dit Rendu, dans un remarquable article [2], il est facile de reconnaître la congestion cérébrale. Le facies congestif avec injection des yeux et rétrécissement de pupilles aide quelquefois au diagnostic. Cette forme *légère* est comme le prodrome éloigné de la forme grave. »

La forme *grave* à début brusque, dite apoplectique ou « coup de sang », peut survenir dans les mêmes conditions chez les goutteux ; le malade tombe comme une masse, avec « perte de connaissance, respiration stertoreuse, coma, résolution des membres, urines involontaires ». Les artères et le cœur battent violemment. Dans certains cas, l'ictus est annoncé par quelques signes précurseurs immédiats : les bouffées de chaleur, la rougeur de la face, la céphalée avec pesanteur de tête, les étourdissements, l'impressionnabilité exagérée des sens, les engourdissements ou picotements dans les membres.

Les vomissements ne sont pas ordinaires. En général, selon Eichhorst, la température subit une légère élévation. Puis, le coma ayant duré quelques minutes ou quelques heures, la connaissance revient graduellement. Mais il reste une hémiplégie passagère ou seulement une parésie des doigts avec ou sans aphasie. Au bout de quelques jours il n'y a plus trace de paralysie. La mort subite est rare.

Entre ces deux termes extrêmes il existe des formes moyennes dont nous trouvons encore un exemple chez les goutteux (Brongniart cité par Rendu). Dans ces cas il se produit « sans perte de connaissance ni affaiblissement de l'intelligence », mais toujours brusquement, une hémiplégie avec embarras de la parole si cette hémiplégie occupe le côté droit. Au bout de quinze jours tout a disparu. Le diagnostic ne peut guère se faire que par l'évolution.

La forme *subaiguë* (Gairdner), ou *sub-apoplectique* (Durand-Fardel), se caractérise par son début graduel, contrairement aux exemples précédents. Les fonctions intellectuelles s'obscurcissent progressivement ; le malade se plaint de

[1] Daddi. *Soc. méd. chir. de Pavie*, 1896.
[2] *Dict. encycl. des sc. méd.*, art. Goutte.

céphalalgie, de surdité, de somnolence. Les idées deviennent confuses ou même incohérentes, de façon à simuler le ramollissement cérébral ; puis les phénomènes diminuent peu à peu ou augmentent progressivement, en se compliquant de paralysie, pour aboutir à la mort.

Cette forme est particulièrement fréquente chez les vieillards. Le patient n'arrive que par degrés à la résolution générale. Les membres n'ont plus de mouvements spontanés, mais ils ne retombent pas lourdement ; la sensibilité est obtuse ; les malades se plaignent de paresthésies aux extrémités, mais ils ont conscience de leur affaiblissement général, et quelquefois ils accusent des douleurs dans les membres. Si la vie se prolonge, des escarres peuvent se former. Le pronostic est plus grave que pour le « coup de sang ».

Les cas précédents se manifestaient par des phénomènes de dépression ; toutes les formes suivantes s'accompagnent de signes d'excitation.

Du côté de la motilité on peut voir se produire des secousses partielles (face, membres) ou des actes épileptiformes, avec ou sans perte de connaissance (Nothnagel). C'est la forme épileptique (Hammond) ou *convulsive* : elle peut se rencontrer chez les goutteux (Van Swieten, Garrod, Todd, Charcot).

Dans la forme *délirante* le début est rapide, précédé d'agitation, de céphalalgie, de cauchemars, d'hallucinations de la vue (flammèches, raies de feu), de l'ouïe. Le malade, sans perdre connaissance, perd conscience du milieu : il ne reconnaît plus ceux qui l'entourent, chante, bavarde, rit aux éclats, pousse des cris « inhumains ». Au milieu de ses divagations on distingue de temps en temps une lueur de raison. Parfois se manifestent des idées de persécution ou d'ambition (Laborde). Le delirium tremens n'est que le degré extrême de cet état. Et, de fait, il ne s'agit guère ici que d'alcooliques ou de vieillards.

A côté du délire de paroles, Prus a décrit un délire d'action : les malades se trompent de lit et veulent aller coucher dans celui de leur voisin : ils sont continuellement occupés à dénouer un cordon, à défaire leur matelas (Potain).

Ce délire d'action conduit insensiblement à la forme *maniaque* dont l'expression la plus haute est encore et toujours le delirium tremens. Quoique les formes ne soient pas aussi nettement tranchées que dans les descriptions classiques, elles répondent cependant à des types de malades.

Il est une autre forme encore décrite par Potain et répondant aux cas d'hyperémie veineuse de l'asystolie. « Les malades s'affaissent progressivement. Leur intelligence devient paresseuse, leur pensée moins nette et moins précise, leur mémoire incertaine. Ils tombent par degrés dans un état d'engourdissement, de somnolence et de stupeur, de temps en temps interrompu seulement par un peu de sub-délire ou de rêvasseries, sans qu'ils aient de véritable sommeil ; ensuite survient le coma qui les conduit jusqu'à la mort. » A côté de cet état de dépression il faut signaler la folie cardiaque (Lasègue, Limbo, Huchard) ; ici le délire aigu n'est pas sous l'unique dépendance de la congestion, attendu qu'il persiste quelquefois dans l'intervalle des crises d'asystolie.

Nous n'aurons pas à parler de la congestion cérébrale chronique : son histoire se confond avec celle des maladies de l'encéphale qui l'entretiennent. Mention spéciale doit être faite de la congestion cérébrale à répétition dans certaines paralysies générales ; Marcé la décrit sous le nom de *forme congestive* ; elle se traduit par des attaques apoplectiformes ou épileptiformes, ou encore

par des accès de manie, par une hémiplégie. Le même auteur distingue six variétés de congestion cérébrale chez les paralytiques généraux. Tant de catégories ne peuvent être qu'artificielles.

Jusqu'à présent nous n'avons eu en vue que les adultes et les vieillards. Chez les enfants la congestion cérébrale peut se rencontrer à l'état aigu ou chronique (J. Simon), mais moins bien caractérisée qu'aux âges ultérieurs. L'intérêt de la congestion aiguë, dans l'enfance, porte principalement sur le diagnostic par exclusion de la méningite tuberculeuse, comme pour la maladie de Marshall-Hall. Presque tous les cas de méningites guéries ne sont peut-être que des congestions.

La congestion, qui peut aussi chez les enfants se terminer par la mort, se juge en huit jours. On n'y observe pas la raie méningitique, ni la dépression du ventre ; mais la constipation, les vomissements et les cris aigus déchirants simulent la tuberculose méningitique aiguë. Et l'on conçoit que, dans ces cas s'il survient des convulsions, l'alarme est justifiée.

Quant à la congestion cérébrale chronique de l'enfance, on en trouve le type chez les enfants atteints « d'hypercoqueluche ».

Nous n'insisterons ni sur la marche ni sur la durée de la congestion cérébrale, puisqu'elles dépendent de la cause. Faisons remarquer seulement que, dans un grand nombre de cas, elle est sujette à des récidives et que la congestion cérébrale de l'adulte annonce souvent un ramollissement et surtout une hémorragie pour la vieillesse. La mort est fréquente dans les formes délirantes et sub-apoplectiques.

Nous n'insisterons pas non plus sur le *diagnostic* de l'anémie et de la congestion cérébrale. Sans tenir un compte absolu de l'*habitus extérieur*, il est certain que le *facies* peut aider au diagnostic chez les individus « au cou court » « apoplectique », gros mangeurs ne prenant pas d'exercice. En général, renseigné sur la cause, on interprétera plus facilement les accidents de la congestion cérébrale. A-t-on affaire à un alcoolique, ou à un goutteux? En présence d'une attaque d'apoplexie suivie d'hémiplégie, on se gardera de porter trop hâtivement le diagnostic d'hémorragie cérébrale, de faire entrevoir un pronostic trop sombre. A vrai dire, le point difficile de la diagnose sera de distinguer, particulièrement chez le vieillard, la congestion cérébrale des lésions en foyer (ramollissement ou surtout hémorragie). La forme apoplectique simule l'hémorragie, la forme sub-apoplectique le ramollissement. En présence d'un délire rapporté à la congestion cérébrale, il faut examiner les urines : on pourrait y trouver la preuve que le délire est d'origine rénale ou urémique.

Enfin les convulsions de la congestion cérébrale peuvent simuler l'épilepsie. On sait que Trousseau rapportait à celle-ci les attaques apoplectiformes.

Le diagnostic de congestion cérébrale une fois posé, la tâche du clinicien n'est pas achevée. Il faut savoir à quelle cause la rapporter.

Souvent un symptôme de peu d'importance apparente peut mettre sur la voie dans le sens d'une paralysie générale, d'une sclérose en plaques, d'une tumeur cérébrale, etc. Dans bien des cas, le diagnostic de la cause est fait le premier, la congestion cérébrale n'étant qu'une manifestation secondaire de la maladie en question.

Mais alors elle pourra servir à établir un *pronostic*. C'est ainsi que dans la paralysie générale, la répétition fréquente des attaques apoplectiformes aggravera singulièrement ce pronostic.

[**BRISSAUD et SOUQUES.**]

Traitement. — Le traitement de la cause vient en première ligne ; c'est une loi générale en médecine. S'agit-il de la suppression d'un flux sanguin physiologique, ou quasi physiologique, il faut le rappeler par des sinapismes sur les cuisses, des bains de pieds sinapisés (flux menstruel) ou des sangsues à l'anus (hémorroïdes). Il en est de même de la fluxion goutteuse que l'on « fait descendre aux jointures » par des révulsifs, des fomentations, des vésicatoires.

Chez un paludéen, la quinine à hautes doses est de rigueur.

Il faudrait entreprendre en même temps le traitement de la congestion elle-même. Les émissions sanguines ont été pratiquées de toute antiquité ; elles semblent encore s'imposer. Les dérivatifs intestinaux (drastiques et autres) sont aussi naturellement indiqués.

Chez les enfants on emploie couramment comme révulsif léger, mais suffisant sur les membres inférieurs, la botte d'ouate et de taffetas gommé.

Enfin, il est un médicament qui agit directement sur la circulation encéphalique : c'est le bromure de potassium seul ou associé aux bromures de sodium ou d'ammonium (Yvon). Hammond recommande le bromure de lithium. L'opium est proscrit.

On peut faire usage aussi de l'application de glace sur la tête ; on aura soin en tout cas que celle-ci soit suffisamment élevée sur les oreillers.

Certains auteurs (Hammond) ont préconisé la galvanisation du sympathique cervical. Nous ne mentionnons ce procédé que pour mémoire.

Chez les sujets prédisposés il faut instituer le traitement préventif : léger exercice, nourriture légère, eaux de Carlsbad, Châtelguyon, pilules d'aloès, etc. Chez les femmes arrivées à l'âge de la ménopause, la teinture de digitale à la dose de XX gouttes au moment des périodes critiques, rend, dit-on, moins fréquentes les poussées congestives.

CHAPITRE IX

RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL — ENCÉPHALOMALACIE

On désigne communément sous le nom de *ramollissement cérébral* et quelquefois sous celui d'*encéphalomalacie* une lésion très fréquente de l'encéphale consistant essentiellement en un *infarctus par oblitération artérielle.* La lésion dont il s'agit est identique par son origine et son évolution anatomo-pathologique aux infarctus qu'on trouve si souvent à la surface ou dans la profondeur des viscères, spécialement de la rate et du rein. En général le tissu des infarctus, affaissé, rétracté et jaunâtre, réalise pour tous les organes l'état de dégénérescence granulo-graisseuse. Mais comme le tissu cérébral a une consistance très inférieure à celle des autres parenchymes viscéraux, comme il est formé d'une pulpe à base myélinique et d'un stroma névroglique particulièrement fragile et délicat, ce qui caractérise par-dessus tout l'infarctus encéphalique c'est sa mollesse. De là le terme générique de *ramollissement* attribué aux infarctus cérébraux.

Un autre grand fait distingue, au point de vue clinique, les infarctus cérébraux de tous les autres infarctus ; tandis que ces derniers n'entraînent qu'une diminution de fonction, proportionnelle à l'étendue du tissu nécrosé, les infarctus du cerveau ont pour conséquence la suppression de telle ou telle fonction selon le siège de la nécrose. Le rein, la rate sont des organes homogènes, dont toutes les parties remplissent le même rôle. Le cerveau au contraire est un organe complexe dont chaque partie a sa fonction distincte. C'est précisément parce que chaque partie du cerveau, envisagée isolément, possède cette faculté distincte, que le ramollissement cérébral circonscrit a été le point de départ de toutes les études physiologiques et psychologiques positives qui depuis trente ans ont transformé la science.

Donc une oblitération artérielle — qu'il s'agisse d'une thrombose ou d'une embolie — produit toujours le même résultat : un infarctus ; et dans l'immense majorité des cas la caractéristique de l'infarctus est la mortification avec *ramollissement* du tissu cérébral, dans le département d'irrigation, cortical ou profond, de l'artère oblitérée. Il s'en faut toutefois que cet infarctus soit nécessairement un ramollissement au sens propre du terme. Immédiatement après la fermeture du vaisseau nourricier, on peut constater une induration passagère par fluxion veineuse et œdème secondaire ; plus tard, lorsque l'infarctus devient tissu fibreux cicatriciel, l'induration est encore plus prononcée. Ces faits seront signalés dans la description anatomo-pathologique. Mais, dès à présent, il faut reconnaître qu'ils n'ont qu'une importance fort restreinte et que rien, somme toute, n'empêche de prévaloir les locutions traditionnelles de *ramollissement cérébral* ou d'*encéphalomalacie.*

La nature du ramollissement cérébral a été longtemps ignorée. Son autonomie anatomo-clinique est même restée absolument méconnue jusqu'à l'époque où Abercrombie, Lallemand et Rostan lui consacrèrent une description spéciale. Mais pour ces auteurs, ainsi que pour la plupart de leurs contemporains, la lésion, si remarquablement différenciée qu'elle nous paraisse aujourd'hui, passait pour un produit de phlegmasie simple. L'histoire du ramollissement s'est confondue avec celle de l'encéphalite jusqu'au jour fameux de la découverte de l'embolie. Sans doute, Andral, Bouillaud, Abercrombie, Bright, Carswell surtout avaient bien remarqué l'analogie des foyers de ramollissement avec ceux de tant d'autres mortifications viscérales. Carswell écrivait, en effet, en 1835 : « Pour distinguer le ramollissement par oblitération du ramollissement par inflammation, il est seulement nécessaire de constater l'état morbide des artères ».

Néanmoins la cause de la suppression des phénomènes de nutrition dans ces foyers restait pour ces éminents observateurs profondément obscure. En 1847, Hasse (de Zurich) signalait, après Rokitansky, une étroite relation de cause à effet entre les lésions artérielles de l'hexagone et le ramollissement sénile. Il admettait l'influence directe de la stagnation du sang dans les artères malades.... Le temps est déjà loin où ce problème suscitait tant de recherches, tant de travaux, tant de controverses, qu'un petit mémoire de Virchow devait faire rentrer dans l'oubli pour toujours.

Après que Virchow eut fourni la preuve péremptoire des lésions organiques produites par l'embolie, Charcot fut en France le premier auteur qui se rattacha à la doctrine du ramollissement cérébral par lésion de nutrition ; celle-ci devenait dès lors le fait d'un trouble de la circulation dans tel ou tel territoire de l'encéphale. Qu'il s'agisse d'une plaque d'athérome, d'une embolie.

d'une thrombose, oblitérant en tout ou en partie la lumière d'une artère, il s'ensuit un retard dans les actes nutritifs du territoire irrigué, et ce retard, qui n'a rien à voir avec un processus inflammatoire, se résume finalement en une transformation régressive de la substance nerveuse. Le travail de régression dont il s'agit et qui produit l'infarctus est ce qu'on a appelé la *nécrobiose*.

La démonstration expérimentale vint ensuite : elle fut pleinement démonstrative. Prévost et Cotard, en faisant pénétrer des poudres inertes dans les artères cérébrales, conformément à la méthode inaugurée par Panum, produisirent des infarctus cérébraux identiques à ceux dont la pathologie humaine fournit de si nombreux exemples.

Aujourd'hui la question est jugée sans ressort ; et si parfois les ramollissements cérébraux présentent quelque ressemblance avec des foyers d'encéphalite, c'est, ainsi qu'on le verra plus loin, en raison de certaines réactions secondaires de la pulpe nerveuse, surtout chez des sujets atteints d'une maladie infectieuse. Mais l'oblitération artérielle préalable, par thrombose ou par embolie, est le phénomène fondamental d'où procède tout le reste.

Anatomie pathologique. — A la suite de l'oblitération d'une artère ou d'une artériole cérébrales, différents phénomènes peuvent se produire. 1° Ou bien la circulation en retour ne s'effectue pas ; et c'est là le cas le plus habituel, puisque les artères cérébrales sont pour la plupart assimilables à *des artères terminales* ; alors le tissu n'étant plus irrigué prend une teinte pâle ; tout le département privé de son liquide nourricier devient exsangue, et il dégénère, se nécrose en quelque sorte : c'est le *ramollissement blanc*. 2° Ou bien la circulation en retour s'effectue, et dans ce cas la pression en aval de l'obstacle l'emporte de beaucoup sur la pression normale ; ce fait est commun à toutes les oblitérations artérielles. Il en résulte que le tissu momentanément mal irrigué n'est plus en état de résister ; il devient le siège de suffusions sanguines ou d'hémorragies punctiformes : c'est là ce qu'on appelle le *ramollissement rouge*. 3° Ou bien enfin, lorsque les parties ischémiées ont conservé une vitalité relative grâce à leur imbibition par le sérum transsudé, elles dégénèrent lentement ; la myéline qui constitue la plus grande partie de leur masse se transforme insensiblement en granulations et en cristaux gras : c'est le *ramollissement jaune*.

Cette division, établie peut-être un peu arbitrairement, ne s'applique pas en réalité à des variétés anatomo-pathologiques différentes, mais simplement à des aspects extérieurs correspondant à autant de phases. Il est certain que le premier effet d'une oblitération artérielle est d'anémier le territoire situé en aval de l'obstacle. De là le *ramollissement blanc*. Puis, lorsque la circulation en retour s'établit et que le sang pénètre par effraction et sous forte pression dans le tissu, la lésion revêt l'apparence du *ramollissement rouge*. Enfin, lorsque le département nécrosé est réduit à un séquestre nerveux de constitution graisseuse, l'aspect est celui du *ramollissement jaune*. Le ramollissement rouge succède donc au ramollissement blanc, le ramollissement jaune succède au ramollissement rouge. Les deux premiers caractérisent deux états presque contemporains, le second suivant le premier à court intervalle. Le troisième est une conséquence beaucoup plus tardive du processus de dégénérescence. On ne le constate guère que vers la troisième ou la quatrième semaine après l'oblitération du vaisseau nourricier.

Avant d'entrer dans le détail de la description macroscopique, il faut dire quelques mots de l'obstacle lui-même.

Thrombose et embolie. — L'obstacle consiste en un caillot fibrineux *autochtone* ou *migrateur*. Autochtone, le caillot adhère le plus souvent à une plaque d'artérite noueuse ou d'endartérite syphilitique. Migrateur, il peut n'être pas adhérent à la paroi vasculaire. Il est constitué tantôt par un bloc de fibrine pure venu du cœur, tantôt par un fragment de plaque athéromateuse détaché des sigmoïdes aortiques, des vertébrales, du tronc basilaire et même de l'hexagone de Willis, tantôt par un kyste hydatique, tantôt par une filaire, etc. Il est possible, dans des cas heureusement très démonstratifs, de reconnaître la provenance du corps embolisé, à sa forme et à la perte de substance de la surface éloignée où il était implanté et d'où il est parti.

Lorsqu'il s'agit d'une oblitération embolique, le lieu de la coagulation fibrineuse secondaire est généralement un cap de bifurcation artérielle, sur lequel l'embole reste souvent à cheval. Si celui-ci est constitué par une végétation calcifiée à arêtes vives venue de l'endocarde, il entame quelquefois la paroi vasculaire et s'y loge en formant une sorte de petit anévrysme disséquant que Ponfick a appelé *anévrysme embolique* (1). L'anévrysme embolique devient ainsi à son tour le point de départ d'une coagulation qui donne lieu à un ramollissement. Il peut être également l'origine d'une hémorragie méningée.

Suivant l'importance du vaisseau oblitéré, le ramollissement a des dimensions très variables. Lorsque par exemple un caillot (thrombosique ou embolique) ferme la lumière de la sylvienne à son origine, la surface de nécrose corticale s'étend à presque tout le territoire de la convexité. Lorsqu'il bouche simplement une branche de la sylvienne ou de la cérébrale postérieure, le ramollissement est beaucoup plus circonscrit, et ses limites s'arrêtent à la frontière du territoire irrigué par ces deux vaisseaux. Ici il convient de rappeler que les territoires en question affectent, dans leurs dimensions et dans leurs rapports généraux, une singulière constance. Nous savons que la sylvienne, par exemple, irrigue la majeure portion de la région motrice ; que parmi ses branches il en est une qui est destinée spécialement au centre cortical de la mémoire verbale motrice, une autre au centre cortical de la mémoire des mouvements du membre supérieur, etc. L'ischémie absolue de tout le domaine de la sylvienne entraînera donc le ramollissement de la presque totalité de la région motrice. L'ischémie des deux branches que nous venons de signaler aura pour conséquence le ramollissement du centre de la mémoire verbale motrice et le ramollissement du centre de la mémoire des mouvements du membre supérieur. On peut dire qu'à chaque centre fonctionnel correspond un régime circulatoire spécial, commandé par une artère fonctionnelle, par conséquent une sphère préétablie de ramollissement. Ainsi encore le centre de la mémoire visuelle a son artère spéciale et son ramollissement spécial.

Il s'en faut certainement de beaucoup que la limitation des territoires anatomo-fonctionnels soit aussi tranchée qu'on le supposait il y a trente ans à peine. Les recherches de Heubner, de Cadiat, de Charpy, de Tedeschi, de Biscons, surtout, ont démontré, contrairement aux conclusions de Duret, que la limitation des bassins artériels pour chacun de ces territoires n'est pas absolument stricte. Sur les intervalles qui forment en quelque sorte la ligne de partage des

(1) *Virch. Arch.*, 58 Bd.

eaux, la direction du courant sanguin est relativement indifférente : grâce à quelques anastomoses reliant entre elles les vallées contiguës, la circulation peut se rétablir après l'obstruction du vaisseau nourricier principal, mais dans une mesure, il est vrai, si faible, que le ramollissement est encore presque

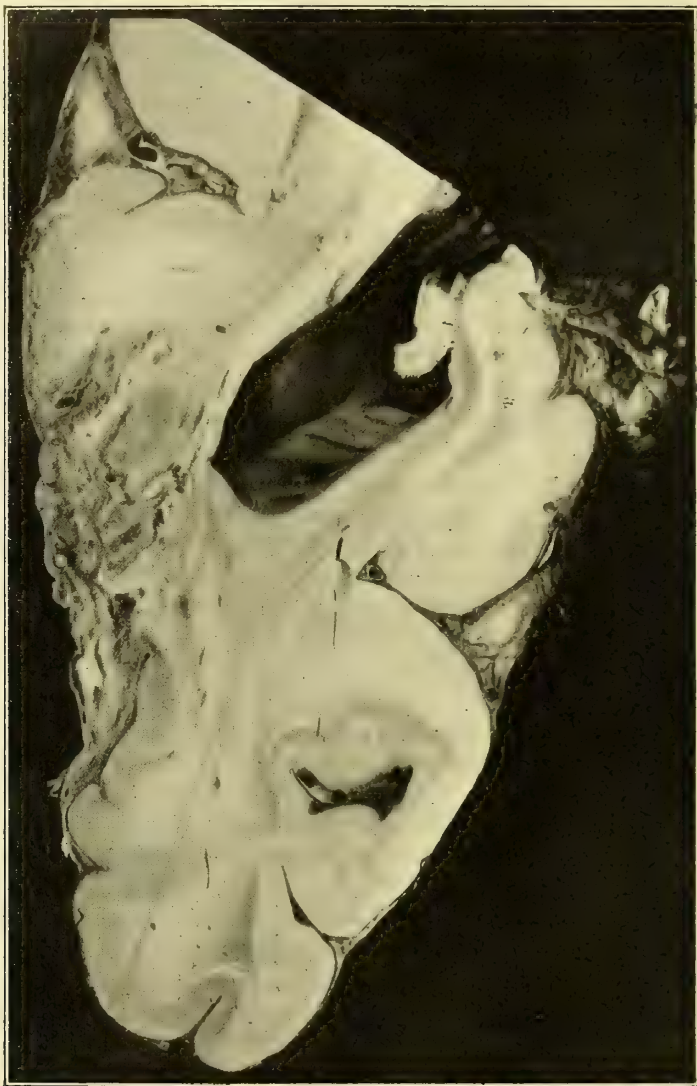


Fig. 56. — Ramollissement jaune exactement limité au lobule du pli courbe (territoire irrigué par une branche spéciale et constante de la sylvienne).

fatal. C'est cependant ce vaisseau anastomotique qui permet au tissu ischémié de ne pas tomber immédiatement en nécrose. Quelquefois le vaisseau anastomotique pourrait être une veine, communiquant directement par inosculation avec l'artère, ainsi qu'il ressort de certains faits constatés par Tedeschi (¹).

(¹) *Acad. méd. chir. de Pérouse*, 1890, II, 209.

L'anatomie pathologique nous permet en outre de distinguer trois sortes de ramollissement, suivant que la mortification du tissu cérébral intéresse à la fois l'écorce et la substance blanche sous-jacente, ou bien l'écorce grise toute seule, ou bien enfin exclusivement la substance blanche sous-corticale.

Les faits sont à cet égard très significatifs. Par exemple, l'oblitération du tronc de la sylvienne à son origine entraîne la nécrobiose de toute la substance grise et de toute la substance blanche du centre ovale irriguées par ce vaisseau. La mortification ne s'arrête, dans la profondeur, qu'aux noyaux gris centraux. Dans le second cas, c'est exclusivement l'écorce qui est privée de sang et qui succombe. Elle se décolle aisément du centre ovale. Il faut admettre que les capillaires propres à la substance grise ont été, en pareil cas, le siège unique de la coagulation. C'est évidemment le fait d'une thrombose systématique de l'appareil cortical.



Fig. 57. — Deux ramollissements sous-corticaux. La substance grise corticale est presque totalement respectée. (Coll. Brissaud).

Enfin, lorsque l'écorce est respectée, le tissu blanc sous-jacent étant seul lésé, on doit supposer que ce sont les artères longues de la pie-mère, les perforantes de la substance grise qui sont oblitérées. On constate alors un affaissement en masse de tout un département de l'écorce, sans altération notable de cette écorce elle-même. L'interprétation de ces cas est malaisée; mais le fait subsiste.

1° **Ramollissement blanc.** — Lorsqu'une oblitération vasculaire totale, dans le tronc de la carotide par exemple, supprime instantanément le fonctionnement d'un hémisphère presque entier, l'apoplexie peut être foudroyante et la mort survient quelquefois en moins de quelques heures. Dans un délai si court le tissu cérébral n'a pas le temps de subir une dégénérescence qui puisse se traduire à l'autopsie par une modification notable de couleur et de consistance Aussi les cas de ce genre sont-ils très embarrassants. En y regardant de près, on remarque toutefois que la pulpe nerveuse est plus molle, comme œdémateuse, et qu'elle donne, dans une portion limitée de son étendue, la sensation de la fausse fluctuation.

Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, les circonvolutions sont serrées

les unes contre les autres, distendues, et les sillons sont aplatis. La constatation de l'embole dans le tronc vasculaire explique seule l'ictus apoplectique ; mais l'aspect du cerveau ne révèle pas d'une manière évidente la cause de la mort.

Très peu de jours après l'obstruction, le tissu cérébral présente déjà les caractères d'une dégénération très évidente. Il s'infiltre d'un liquide séreux au milieu duquel tous les éléments cellulaires ou névrogliques semblent se dissocier ; la substance myélinique se désagrège ; les leucocytes, sortis en grand nombre des capillaires où le sang s'est arrêté, s'insinuent entre les cylindres nerveux et s'emparent de la myéline. Chargés de granulations graisseuses au point d'atteindre des proportions énormes (50 µ), ces éléments deviennent méconnaissables : on les appelle communément *corps granuleux*. Longtemps on a hésité sur leur nature ; il est aujourd'hui de toute évidence qu'ils représentent les organismes chargés de la résorption des parties nécrosées. Ils jouent le rôle de phagocytes à l'égard de la matière grasse des gaines nerveuses. La dissociation et l'éparpillement de la myéline qui en résultent donnent à l'ensemble de la lésion un aspect très spécial.

Plus tard le tissu cortical est pâle, affaissé, mollasse, parcouru à sa surface par de gros troncs veineux qui sous-tendent une méninge arachnoïdienne abondamment infiltrée de liquide. Ce liquide d'apparence laiteuse n'empêche pas la pie-mère d'adhérer à l'écorce : aussi la *décortication* est-elle impossible ; du moins elle rend inévitables des arrachements de la substance grise déjà dégénérée.

Sur les coupes faites à l'état frais on peut déjà constater que l'écorce est beaucoup plus pâle et friable qu'au niveau des parties saines. Il en est de même de la substance blanche. Enfin au milieu de l'une ou de l'autre on distingue çà et là de petites taches ecchymotiques.

Quelquefois — surtout lorsqu'il s'agit de foyers anciens — le pourtour du ramollissement est d'autant plus nettement arrêté que le tissu cérébral limitrophe est légèrement induré. Au microscope cette induration semble le fait d'un épaississement de la névroglie.

2° **Ramollissement rouge**. — Cette variété, avons-nous dit, correspond le plus souvent à une phase plus avancée de la dégénération. Ce qui la distingue, c'est presque exclusivement la suffusion hémorragique du tissu ramolli. Les parties privées de sang n'opposent plus aucune résistance à la pression sanguine qui s'exerce encore par les anastomoses ; les parois vasculaires, d'ailleurs, dans le système capillaire, ont déjà subi elles-mêmes la dégénérescence ischémique ; de là les multiples, les innombrables hémorragies punctiformes qui donnent à la lésion sa coloration rouge. Le ramollissement devient donc réellement *hémorragipare*, comme disait Rochoux ; mais il ne l'est pas toujours et nous ignorons, ou peu s'en faut, les conditions particulières qui déterminent le ramollissement rouge. Il s'agit ici de ce que les anciens auteurs appelaient l'*état ponctué*.

L'état ponctué du ramollissement rouge présente presque toujours son maximum d'intensité au centre du foyer. On a beaucoup hésité sur les causes possibles de la congestion vasculaire, qui, selon toute vraisemblance, précède les suffusions hémorragiques. Sans entrer dans le détail des interprétations de ce fait, proposées et rejetées tour à tour, qu'il suffise de signaler l'identité de l'état ponctué avec toutes les hémorragies punctiformes dont un infarctus quelconque peut devenir le siège. A la suite de l'oblitération artérielle, les parois des branches

vasculaires terminales situées en aval de l'obstacle perdent instantanément leur contractilité. C'est, en effet, la tension sanguine qui entretient pour une part cette contractilité ; c'est aussi, pour une autre part, et principalement en ce qui concerne les artérioles, l'action vivifiante du sang rouge. Soustraites à ces deux influences, les tuniques musculaires des vaisseaux de l'infarctus deviennent pour ainsi dire inertes. Elles se laissent distendre par la pression veineuse d'aval, largement suffisante pour dilater les ramifications



Fig. 58. — Petit foyer de ramollissement cortical avec suffusion hémorragique de l'écorce (ramollissement rouge).

artérielles ; et comme les troubles de nutrition, dans les capillaires où stagne un sang exclusivement veineux, ne sauraient non plus se faire attendre, on conçoit sans peine que les hémorragies multiples résultent, à bref délai, de cette *congestion paralytique.*

« La gaine lymphatique, dit Bouchard, est injectée à une distance plus ou moins considérable par le sang épanché. On voit que l'apoplexie capillaire n'a pas une existence indépendante, qu'elle accompagne aussi bien les foyers de ramollissement rouge que les foyers d'apoplexie sanguine et que, d'autre part, elle peut, dans quelques cas, être le premier degré d'une hémorragie cérébrale véritable. »

Il n'est pas inutile de signaler que les hémisphères cérébraux qui renferment un ou plusieurs foyers de ramollissement rouge se durcissent très mal, très lentement et très inégalement dans le liquide de Müller.

3° **Ramollissement jaune.** — La coloration jaune tient d'une part à l'état scléreux des tissus, d'autre part aux modifications subies par la matière colorante du sang, enfin à la transformation du foyer en matière grasse. C'est au niveau de l'écorce que cette coloration est le plus accentuée : on la désigne sous le nom de *plaque-jaune*. Les plaques, d'étendue en surface très différentes, atteignent généralement un diamètre de un à trois centimètres. A côté de cet

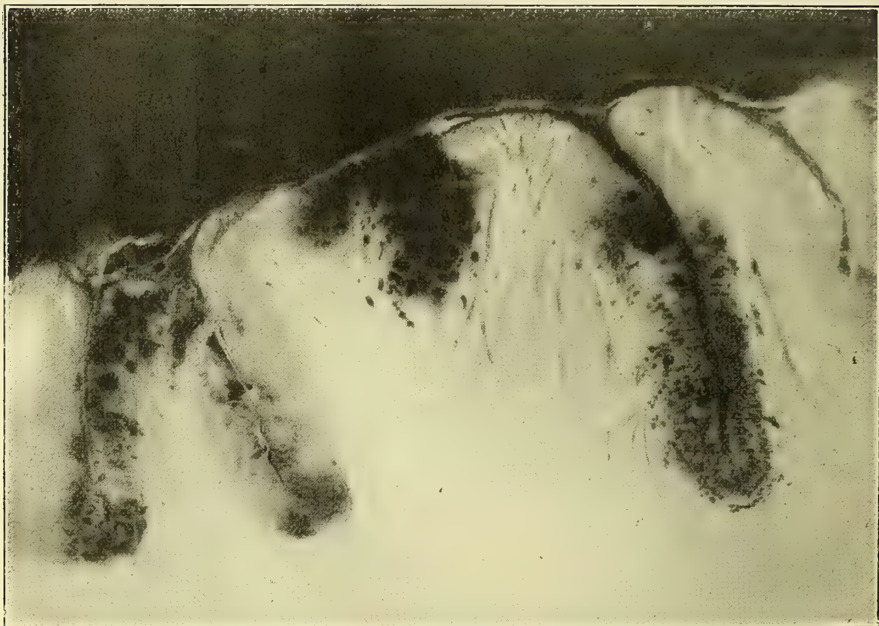


Fig. 59. — Autre cas semblable ou analogue au précédent. Foyer de ramollissement avec hémorragie corticale punctiforme. — Le foyer occupe exclusivement la substance grise des circonvolutions. Il est constitué par une sorte de purpura confluent et réparti sur un territoire déterminé d'une branche corticale de la sylvienne.

aspect en plaques, qui est le plus commun, le ramollissement de l'écorce peut présenter soit la forme d'ulcération, soit la forme d'*atrophie considérable* de la substance grise et blanche des circonvolutions.

Le ramollissement jaune appartient aux cas anciens.

Dans leur mémoire justement célèbre, Prévost et Cotard déclarent que le ramollissement jaune est constitué dès le trente-cinquième jour qui suit l'obstruction artérielle. Le tissu nécrosé, réduit de volume, rétracté, déprimé, creusé en excavation plus ou moins profonde à la surface de l'hémisphère, consiste en une pulpe filamenteuse, d'un jaune franc, ou d'un *jaune chamois*, qui adhère fortement à la méninge. Désormais la décortication est absolument impossible. La pie-mère est en quelque sorte ankylosée avec le foyer de ramollissement ; quelques vaisseaux la parcourent encore, mais ils sont en petit nombre ; cette membrane, du reste, n'en a nul besoin pour se nourrir, attendu qu'elle est devenue fibreuse, épaisse, demi-opaque ; elle renferme même quelquefois des

concrétions calcaires. La dépression du foyer au-dessous du niveau moyen de l'écorce a fait appel à une quantité plus abondante de lymphe sous-pie-mérienne et de liquide céphalo-rachidien. Au fur et à mesure que le ramollissement devient plus ancien, le liquide devient plus clair ; il était louche et analogue à du colostrum, au début, lorsqu'il tenait en suspension un grand nombre de

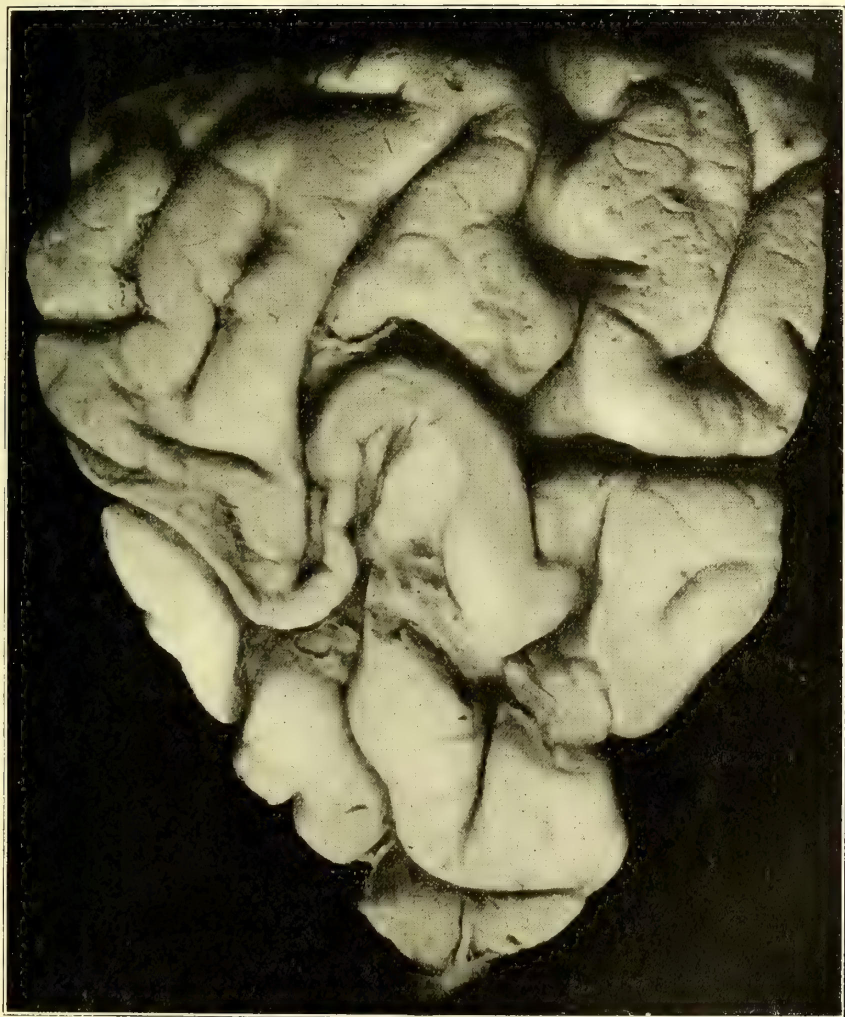


Fig. 60. — Ancien foyer de ramollissement limité exactement au pli courbe. Atrophie considérable du pli courbe (Coll. Brissaud).

corps granuleux. Maintenant ces corpuscules sont résorbés, et la transparence est à peu près parfaite. Lorsque ce liquide est à peu près totalement repris par les voies veineuses restées libres, la cavité du ramollissement devient presque virtuelle ; elle ressemble à toute poche kystique d'infarctus, aplatie, déprimée, parcourue par de minces travées formant un réseau.

Dans la substance blanche, le ramollissement prend un aspect spécial, qui a été bien étudié par Durand Fardel sous le nom d'*infiltration celluleuse* : « La

pulpe médullaire, dit-il, a disparu dans une plus ou moins grande étendue, et



FIG. 61. — Ancien foyer de ramollissement occupant tout le territoire d'irrigation de la sylvienne. Au veau de ce foyer les méninges sont intimement adhérentes à la substance cérébrale et la décortition est mpossible. Partout ailleurs les circonvolutions ont été décortiquées (Coll. Brissaud).

se trouve remplacée par un tissu cellulaire lâche laissant entre les mailles des vides irréguliers, que remplit un liquide trouble et blanchâtre mêlé ou non de flocons qui ne semblent autre chose que des débris de substance cérébrale. »

Cette infiltration celluleuse peut se rencontrer dans les ganglions centraux, particulièrement dans le corps strié.

4° **Cicatrisation.** — Enfin, dans un petit nombre de cas, l'infiltration celluleuse, qui répond en général au stade ultime du processus de nécrobiose, se transforme en une infiltration cicatricielle : c'est-à-dire que le tissu granulo-graisseux de l'infarctus primitif devient un véritable tissu inodulaire. Les vaisseaux de la périphérie poussent dans le foyer des prolongements capillaires suffisants pour favoriser le développement des éléments de toute sclérose. Au

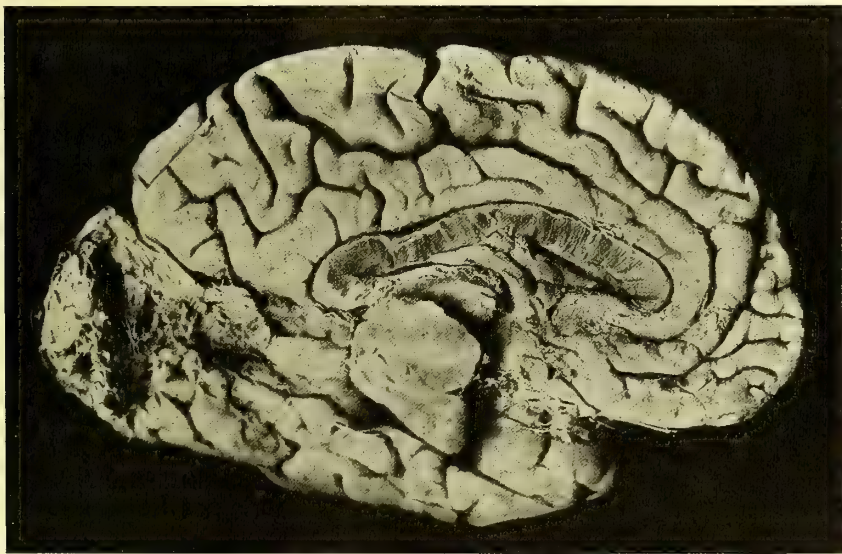


Fig. 62. — Ramollissement jaune. Ancien foyer limité au Cuneus : disparition de la pulpe médullaire infiltration celluleuse (Coll. Brissaud).

pourtour de la lésion, ils sont parfois très abondants et le tissu de cicatrice est assez épais pour revêtir l'apparence d'une capsule fibreuse. Dans cette masse informe, le tissu nerveux est devenu méconnaissable. On ne peut s'orienter que d'une façon approximative, d'après la disposition plus ou moins normale des parties adjacentes.

5° **Encéphalite secondaire.** — Chez les sujets qui présentent après l'ictus, dans un délai variable, les symptômes graves d'une complication infectieuse (pneumonie, décubitus aigu, etc.), le foyer subit une transformation spéciale. Une encéphalite vraie se déclare, non seulement à la périphérie de l'infarctus, mais dans sa masse elle-même. La pulpe ramollie devient alors rapidement diffluente, rouge, mollasse et exhale une odeur putride (ramollissement inflammatoire et gangréneux).

Histologie. — Le microscope confirme les données de la pathogénie. C'est-à-dire que les foyers de ramollissement, à part le cas exceptionnel qui vient d'être

signalé, ne relèvent pas d'une encéphalite, mais d'une mortification pure et simple. L'*encéphalomalacie* est le fait d'une infiltration du tissu cérébral par des corps granuleux. Les corps granuleux, d'autre part, ne sont autre chose que des globules blancs du sang, éléments migrateurs chargés de l'absorption des parties mortes. Ils s'insinuent partout, dans les mailles de la névroglie, dans les parois vasculaires, dissocient le cylindre-axe, absorbant tout, résorbant tout, avec une telle voracité, que de certains infarctus, on peut dire qu'il ne reste littéralement *rien*. C'est d'abord la myéline réduite en blocs, puis en granulations graisseuses qu'ils incorporent: ensuite, c'est le cylindre-axe fragmenté; enfin, c'est la trame névroglique, dont les segments brisés sont encore reconnaissables au milieu des granulations graisseuses déjà absorbées.

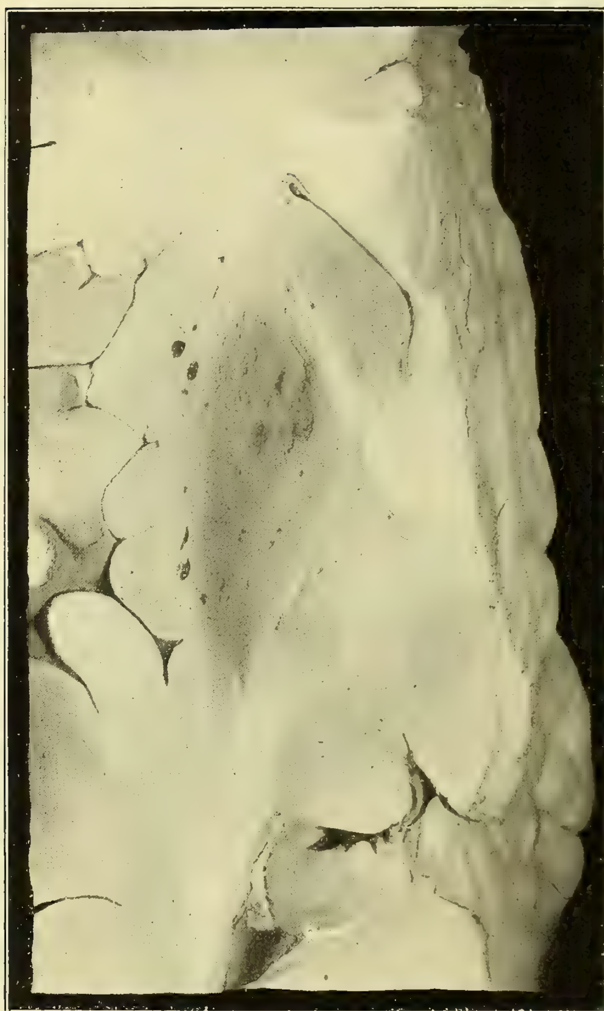


Fig. 65. — Petit foyer d'ischémie localisé au noyau lenticulaire. Encéphalite secondaire. La pulpe nerveuse est devenue diffluente rouge et exhale une odeur putride.

La présence des corps granuleux dans les foyers de ramollissement est le fait capital. Leur grand nombre indique un travail de résorption active. Ils sont tellement caractéristiques du processus de nécrobiose qu'il suffit d'en constater l'existence dans un foyer même très récent, par exemple, quarante-huit heures après l'ictus, pour affirmer la dégénération des tubes nerveux. Les substances telles que l'acide osmique ou l'orcanette, qui sont les réactifs spécifiques des matières grasses, rendent très évidente la constitution du corps granuleux. Mais sans le secours de ces réactifs, ils sont encore suffisamment caractérisés pour qu'on ne risque jamais de les confondre avec aucun autre élément anatomique.

Les altérations du tissu encéphalique (écorce grise ou fibres du centre ovale) sont en quelque sorte la conséquence directe de l'invasion et de la pullulation des corps granuleux. Bientôt, en effet, disparaissent à leur tour la

névroglie, les capillaires, les artérioles; et ainsi s'explique la diminution de volume en masse du foyer. Des loges se creusent où les corps granuleux s'accumulent. Lavées au pinceau, les préparations ont l'apparence d'un stroma indifférent, dont le réseau est représenté par les travées vasculo-celluleuses les plus résistantes. La résorption de la substance grise est toujours plus rapide que celle de la substance blanche. Corollairement les corps granuleux sont bien plus abondants dans l'écorce que dans le centre ovale.



Fig. 64. — Vaste foyer de ramollissement central. Tout le noyau lenticulaire est remplacé par une cavité. Le noyau lenticulaire nécrosé s'est totalement résorbé. (Coll. Brissaud.)

Mêlées au corps granuleux, apparaissent des gouttes de graisse ou des granulations protéiques ou des tablettes de cholestérine. Les lésions des parois vasculaires sont simplement dégénératives; elles se résument dans l'atrophie simple, la disparition des noyaux, la régression granuleuse.

Foyers lacunaires. — Les ramollissements de l'écorce empruntent leurs caractères extérieurs si spéciaux à la présence des méninges. Du premier coup ils sont reconnaissables. On ne se trompera jamais sur la nature d'un ramollissement superficiel et ancien de la substance grise se présentant à l'état de *plaque jaune*. Il n'en est pas ainsi des ramollissements des *parties profondes*.

Qu'il s'agisse des noyaux gris ou de la substance blanche du centre ovale, l'absence de la méninge modifie absolument l'aspect de la lésion. Cela tient à ce que la méninge est parcourue par des vaisseaux anastomotiques, tandis que les artères profondes sont véritablement terminales. Les foyers de ramollissement profonds sont, par ce fait, des foyers de *nécrose* proprement dite et non plus des foyers de *nécrobiose*. Le foyer de nécrose, constitué par un tissu mort, en d'autres

termes par un résidu de matière animale susceptible d'être digérée, est absorbé peu à peu, mais totalement après un certain laps de temps, par les leucocytes. Il ne reste plus à sa place qu'une cavité, un vide, rempli par du liquide séreux. C'est aux foyers de ce genre qu'on donne le nom de *foyers lacunaires*, sortes de kystes sans membrane, traversés quelquefois par des travées vasculaires ou simplement celluleuses. On les rencontre surtout dans le centre ovale, dans la capsule interne, dans la couche optique, le corps strié, le noyau lenticulaire.

Les foyers lacunaires résultent de l'oblitération des artères perforantes et de leurs branches principales, les *lenticulo-optiques* et les *lenticulo-caudées*. Ces formations lacunaires sont presque toujours très nettement circonscrites. Par exemple, l'oblitération d'un rameau antérieur de l'artère striée externe produira un ramollissement limité à la moitié antérieure du putamen; l'oblitération d'un rameau postérieur de la même branche produira un ramollissement limité à la moitié postérieure du même noyau. Une thrombose dans l'artère striée antérieure produit le ramollissement si commun de la tête du corps strié, etc., etc.

Souvent aussi l'on rencontre des foyers lacunaires à la limite supérieure des corps opto-striés, c'est-à-dire à l'émergence de la couronne rayonnante. C'est la région la plus mal nourrie; les artères des noyaux gris centraux n'y pénètrent pas; celles de l'écorce s'y terminent. Là en effet s'épuisent les artères *longues* ou *médullaires* venues de la pie-mère; aucune anastomose ne les réunit aux branches nourricières des noyaux. Dans toute cette région le sang stagne.

Lacunes de désintégration cérébrale. — Sous ce nom, Pierre Marie désigne une altération destructive de la substance grise des noyaux — parfois même de la capsule interne — qui résulterait d'un processus absolument spécial; d'autant que les lacunes en question, capables de se produire dans la protubérance, n'existeraient jamais ni dans le bulbe ni dans la moelle. J. Ferrand a présenté dans un excellent travail des conclusions précises sur les lacunes de désintégration cérébrale. Les voici, encore abrégées :

Les lacunes de désintégration cérébrale sont caractérisées, à leur premier degré, par une simple raréfaction du tissu nerveux autour d'une artériole déjà malade.

Au deuxième degré, ce sont des cavités petites, irrégulières, ne dépassant pas la dimension d'un pois et contenant un vaisseau central souvent visible à l'œil nu. Les parois de ce vaisseau présentent les lésions banales de l'artériosclérose; sa gaine lymphatique est décollée et remplie de leucocytes. Les parois de la lacune formées par le tissu cérébral en voie de désintégration combinent les lésions classiques de la nécrose et de l'encéphalite chronique; les corps granuleux y sont très abondants. La cavité est remplie par tous les débris du tissu nerveux désintégré, par des leucocytes, des hématies, des granulations pigmentaires. A son troisième degré la lacune est comblée ou cloisonnée par un tissu de sclérose cicatricielle.

Cette lésion qui ne se produit guère avant soixante ans, serait sous la dépendance des lésions artérielles du cerveau. La sclérose des petites artères entraîne secondairement une encéphalite chronique qui guérit elle-même par sclérose.

Ramollissement par compression. — Il ne faut pas considérer comme exclusive la pathogénie embolique ou thrombosique du ramollissement. L'oblitération vasculaire peut être le fait non pas d'un obstacle siégeant dans l'intérieur des artères, mais à l'extérieur de celles-ci. De cette façon l'on conçoit que

toutes les lésions (tumeurs, hémorragies, processus inflammatoire) qui rétrécis-



FIG. 65. — Coupe transversale de la région inférieure du cerveau passant par la substance grise des noyaux. — En avant et à gauche de la bandelette optique, dans la substance grise et dans la capsule on voit des lacunes de *désintégration cérébrale*. Plus en avant et plus à gauche, sous l'écorce de l'insula, les petites lacunes, plus régulières, plus nombreuses, plus petites, plus égales entre elles représentent une altération purement cadavérique (porose cérébrale de P. Marie). Coll. Brissaud.

sent ou ferment totalement la lumière des vaisseaux, sont capables de donner

lieu à l'évolution nécrobiotique du tissu cérébral. Bouveret (*Lyon médical*, 1896), a étudié récemment ce ramollissement par compression. Chose très remarquable, les compressions lentes, alors même qu'elles sont assez actives pour déformer notablement la convexité de l'hémisphère, n'ont pas pour conséquence fatale un ramollissement cortical. Dans beaucoup d'observations on trouve mention faite de tumeurs considérables de la cavité crânienne n'ayant exercé aucune influence sur la nutrition du cerveau. Les hémorragies méningées au contraire, dont l'action compressive est soudaine, se compliquent fréquemment d'ischémie locale et de nécrose.

Ramollissement cérébral du nouveau-né. — Parrot a décrit parmi les complications multiples de l'athrepsie deux variétés de ramollissement qui ne relèvent pas directement du processus ordinaire : une variété blanche et une variété rouge. Le ramollissement blanc consiste en foyers, généralement multiples, situés non pas à la surface, mais dans la profondeur des deux hémisphères, ne dépassant pas la grosseur d'un noyau de cerise et apparaissant sur les coupes comme ombiliqués à leur centre. La coloration varie du blanc laiteux au blanc grisâtre (teinte café au lait). Leur constitution est des plus simples. C'est une infiltration du tissu cérébral encore rudimentaire par des leucocytes et des granulations graisseuses. — La variété rouge est caractérisée par un aspect vineux qui dénote immédiatement l'existence de suffusions sanguines dans les gaines lymphatiques des artérioles et des capillaires. Comme le ramollissement blanc, le ramollissement rouge est ordinairement bilatéral et occupe différents foyers dans la profondeur, principalement au voisinage des corps opto-striés. Quelquefois les deux variétés coexistent chez le même sujet; mais la variété rouge est plus commune chez les enfants qui succombent à une diarrhée profuse.

La pathogénie de ces cas, relativement rares, est assez obscure. Parrot attribue le ramollissement blanc à la migration des leucocytes, à leur agglomération en foyers et à la dégénérescence graisseuse secondaire de la pulpe encéphalique; le ramollissement rouge résulterait d'hémorragies capillaires, consécutives à la déshydratation du sang. La cachexie athrepsique comporte tant de conditions pathogéniques, suivant les organes et suivant ses modalités cliniques propres, qu'il est assez difficile de préciser le mécanisme de ces deux sortes de lésions. Il est certain, en tout cas, que le ramollissement rouge est fréquemment associé à la thrombose des sinus. Il faut faire une place, en effet, au ramollissement d'origine veineuse à côté de l'encéphalomalacie d'origine artérielle. A. Delille (1) a publié l'observation d'un vaste ramollissement cérébral, survenu chez un enfant à la suite d'une thrombose des sinus et de tous les affluents des veines de Galien.

La conséquence du ramollissement des nouveau-nés est la disparition ou le défaut de développement des régions qui sont occupées par les foyers. La porencéphalie, l'hydrocéphalie externe ou interne lui succèdent souvent. Mais l'histoire clinique de ce ramollissement est encore bien confuse; et, lorsque la mort n'en est pas le résultat à bref délai, les présomptions sur la nature de la lésion restent forcément incertaines.

Siège. — Le ramollissement cérébral serait plus fréquent à gauche qu'à

(1) A. Delille. *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1900, p. 982.

droite. Il est vrai de dire que cette affirmation classique est démentie par les statistiques récentes de Thévenet [1], qui montrent que sur 155 cas d'embolie l'hémisphère droit a été intéressé 76 fois, c'est-à-dire dans la moitié des cas environ. Son siège de prédilection est le territoire de l'hémisphère irrigué par la sylvienne ou par les branches de la sylvienne. Les branches profondes sont plus souvent oblitérées que les branches corticales. Cela tient peut-être à leur moindre calibre, plus favorable à la thrombose, peut-être aussi à leur direction verticale qui fait suite à celle de la carotide et qui permet plus aisément la migration de l'embolie. Pour ces raisons, le lieu d'élection du ramollissement est la région capsulo-nucléaire antérieure. Puis, viennent par ordre de fréquence décroissante : la région capsulo-nucléaire postérieure, le département cortical irrigué par la cérébrale moyenne, l'écorce irriguée par la cérébrale postérieure, enfin les différents territoires de la cérébrale antérieure.

P. Marie et Ferrand [2] ont signalé la coexistence du ramollissement des centres corticaux de la vision avec l'atrophie des tubercules mamillaires. L'atrophie mamillaire siège du même côté que le ramollissement. C'est là un fait qu'ils ont observé ou retrouvé dans cinq observations et qu'il faut enregistrer avec soin, en attendant que l'explication puisse en être donnée.

Le ramollissement est rare dans le cervelet, plus rare encore dans la protubérance (sauf chez les sujets syphilitiques). Certaines parties semblent toujours y échapper, par exemple le *septum lucidum* : toutefois, Rostan en a observé un cas.

Les dimensions varient selon le calibre ou plutôt l'étendue des ramifications du vaisseau. Sous ce rapport tout est possible, et nous n'y reviendrons plus.

Le nombre des ramollissements varie également; mais il y a ici une remarque importante à faire. Si, le plus ordinairement, le ramollissement est unilatéral et unique, il est, dans quelques cas, bilatéral et parfois symétrique. Assez fréquemment on trouve une oblitération thrombosique dans chacune des deux cérébrales antérieures ou dans chacune des deux cérébrales postérieures. Les ramollissements symétriques de la cérébrale moyenne sont moins communs. Quelquefois il existe un ramollissement frontal gauche et un ramollissement occipital droit. Quelquefois même on constate jusqu'à trois et quatre foyers corticaux. Ce chiffre est rarement dépassé pour la substance grise des circonvolutions. Il n'en est pas de même des parties profondes. Surtout chez les vieillards, on voit des ramollissements lacunaires multiples, éparpillés dans la substance grise des corps opto-striés ou dans les capsules blanches et dans le centre ovale. La multiplicité de ces foyers s'explique par la multiplicité des artérioles perforantes et par leur origine sur l'hexagone de Willis où l'artérite nodulaire sénile est si commune. C'est à ces cas de ramollissements nucléaires, journellement observés dans les asiles de la vieillesse, qu'on a plus spécialement réservé le nom de *ramollissement chronique*.

Nous venons de signaler la fréquence relative des ramollissements symétriques; ce fait mérite qu'on s'y arrête. Au premier abord on se demande quelles conditions anatomiques ou physiologiques président à une telle répartition des

[1] Thévenet. *Contrib. à l'étude du diagnostic différentiel entre l'hémorragie et l'embolie cérébrales.* Thèse de Lyon, 1894.

[2] Pierre Marie et J. Ferrand. Deux nouveaux cas d'atrophie des tubercules maxillaires en relation avec un ramollissement des centres corticaux de la vision. *Soc. de neurol.*, 10 janvier 1901.

foyers. Ces conditions ne sont pas invariables. D'abord il n'est pas rare de constater une certaine symétrie dans la distribution des nodules d'artérite, soit sur l'hexagone lui-même, soit sur ses branches. Nous savons, en tout cas, que l'artérite noueuse basilaire se développe de préférence au niveau des bifurcations ou des anastomoses. Cela seul suffit à expliquer un certain nombre de cas de thromboses symétriques. Pour ce qui est des embolies symétriques, il est fort probable que leur mécanisme est le suivant : le corps migrateur ne vient pas du cœur, mais de l'hexagone lui-même. Par exemple, un caillot parti de la basilaire va fermer la lumière de la lenticulo-optique gauche. A la suite de cette oblitération, un second caillot, parti du même point et ne trouvant pas le chemin libre dans la direction suivie par le premier, s'engage dans l'artère symétrique du côté opposé où la circulation n'est pas interrompue ; et il donne lieu à un infarctus symétrique du côté droit. Ce qui plaide surtout en faveur de cette hypothèse, c'est que les ramollissements symétriques s'observent, la plupart du temps, dans les territoires irrigués par les petits vaisseaux perforants issus de la basilaire et des deux carotides, là où le sens du courant sanguin est relativement indifférent. Ainsi s'expliquent les ramollissements symétriques, vraiment assez communs, de la tête du noyau caudé (artère lenticulo-striée) et de la partie postérieure du putamen (artère lenticulo-optique). Quant au ramollissement des deux pointes occipitales, il est à supposer qu'il résulte d'une embolie double, dont le point de départ est la bifurcation de l'artère basilaire, tronc commun des deux cérébrales postérieures. On comprend de la même façon la symétrie de certains ramollissements du cervelet.

C'est aux ramollissements lacunaires symétriques des ganglions de la base que paraissent liés la majorité des cas de double hémiplégie faciale, simulant la paralysie glosso-labiée bulbaire.

Avec les ramollisements multiples du cerveau coïncident assez souvent les infarctus viscéraux de l'artérite athéromateuse généralisée.

Ramollissement idiopathique inflammatoire. — Exceptionnellement on trouve à l'autopsie de certains sujets un ramollissement de la substance cérébrale qui, à tous égards, présente les apparences d'un foyer ischémique ; et presque toujours il s'agit alors d'un ramollissement très étendu. Un lobe, deux lobes, un hémisphère tout entier ont subi la dégénérescence aiguë qu'on voit se produire à la suite de l'oblitération de la sylvienne ou d'une des carotides. Seulement, l'oblitération manque et l'on ne sait à quelle cause anatomique rapporter la lésion. Les parties blanches profondes sont aussi gravement atteintes que les parties grises corticales.

L'évolution clinique correspondant à ce ramollissement dit *idiopathique* est conforme à celle de la thrombose ; jusqu'à plus ample informé la diagnostication est impossible. Et comme il ne s'agit, au demeurant, que d'une rareté, il est inutile de s'y arrêter plus longuement.

Strümpell a décrit sous le titre de *forme curable de l'encéphalite* une affection dont les symptômes sont identiques à ceux des tumeurs circonscrites ou des foyers très limités de ramollissement cérébral, et qui guérit spontanément au bout de quelques mois. *Spontanément* n'est peut-être pas le mot juste, attendu que la guérison semble toujours hâtée par l'emploi de l'iodure de potassium à belle dose. On peut admettre, par conséquent, sans trop se hasarder, que la prétendue *forme curable de l'encéphalite* relève d'un processus spécifique.

Étiologie. — Les causes du ramollissement cérébral sont, d'une manière générale, toutes celles qui créent des occasions de thrombose ou d'embolie artérielle. La question se trouve ainsi ramenée à l'étude des causes de la thrombose artérielle cérébrale et de l'embolie cérébrale. On peut encore dire que la thrombose — dont l'origine la plus banale est l'athérome — appartient surtout aux vieillards, aux alcooliques et aux syphilitiques; et que l'embolie — qui résulte neuf fois sur dix, sinon davantage, d'une lésion cardiaque inflammatoire —, est un accident précoce ou tardif des endocardites du cœur gauche et spécialement du rétrécissement mitral. Celles-ci se produisent au cours du rhumatisme articulaire aigu, de l'infection puerpérale, de la pneumonie, de la diphtérie (Seifert), etc.

L'anatomie pathologique permet d'envisager l'étiologie à un autre point de vue : en général les ramollissements *corticaux* résultent de l'embolie; les ramollissements *centraux* sont le fait de la thrombose. Encore une fois, il ne s'agit ici que d'une formule générale et nullement exclusive. Donc le ramollissement cortical est une lésion d'origine cardiaque, fréquente, surtout dans la jeunesse ou dans l'âge mur; et le ramollissement central est une lésion d'origine artérielle, fréquente surtout chez les vieillards.

Cela dit, l'étude des causes est dominée par deux ordres de conditions étiologiques fondamentales : 1° les conditions étiologiques de la thrombose; 2° les conditions étiologiques de l'embolie.

1° *Conditions étiologiques de la thrombose.* — La faiblesse du myocarde, l'asthénie vasculaire qui l'accompagne, le ralentissement circulatoire qui en résulte, voilà les causes occasionnelles de la thrombose. L'inopexie des anciens auteurs, qui a pu être invoquée comme cause adjuvante, n'explique pas la fréquence du ramollissement cérébral dans les maladies marastiques telles que la leucocythémie, la chlorose aiguë, la pneumonie secondaire, la fièvre typhoïde (Vulpian, Sorel, etc.). C'est toujours la lésion artérielle primitive, l'artérite infectieuse, qui joue le rôle le plus important dans les phénomènes locaux de la coagulation : par là se justifient les ramollissements vulgaires et non spécifiques qui font suite à l'artérite syphilitique de la base (Fournier). La syphilis est la cause la plus fréquente de la thrombose artérielle, comme les affections cardiaques sont la cause la plus commune des embolies cérébrales.

Il existe, il est vrai, une variété de ramollissement assez commune au cours de la cachexie cancéreuse et provenant d'une oblitération artérielle sur la pathogénie de laquelle Charcot a appelé l'attention. Est-ce le fait d'une embolie cancéreuse? N'est-ce pas plutôt toujours le fait d'une infection secondaire? La question n'est presque plus litigieuse. Toujours est-il que la thrombose artérielle chez les grands cachectiques *non athéromateux* est un phénomène vraiment spécial et qui, vu son importance clinique, mérite une place à part dans l'étude étiologique du ramollissement.

2° *Conditions étiologiques de l'embolie.* — Chez un sujet, vieux ou jeune, dont l'endocarde ou l'endartère présente des productions végétantes friables ou mobiles — et cela est ordinairement la conséquence d'un processus aigu, actuel ou ancien — tout mouvement brusque, toute secousse, le simple passage de la position couchée à la position verticale, sont les occasions les plus ordinaires de la migration de l'embole. On en peut dire autant de la toux, de l'éternuement, des palpitations émotives elles-mêmes, comme de toute autre cause ayant pour effet immédiat une contraction plus énergique du myocarde.

Après cela il est inutile d'insister sur les causes spéciales du ramollissement. La prédisposition cérébrale héréditaire peut sans doute avoir une certaine influence. Elle est, en tout cas, pour la thrombose ou l'embolie, bien moins solidement établie que pour l'apoplexie hémorragique. La fréquence suivant le sexe est également discutable. Toutefois, Rostan, dont l'autorité demeure, admet que le ramollissement est plus commun chez les femmes de la Salpêtrière que chez les hommes de Bicêtre. Les saisons, la température, la pression barométrique paraissent indifférentes.

Symptômes. — Quelques auteurs ont cru devoir consacrer au ramollissement cérébral deux chapitres distincts : l'un pour la thrombose, l'autre pour l'embolie. Cette division repose sur une nuance symptomatique qui est loin d'être constante, et qui, même si elle existait, serait dépourvue d'importance à tous égards : la thrombose serait un processus d'oblitération lente, incapable de produire les accidents soudains de l'apoplexie ; l'embolie, au contraire, serait un accident brusque, absolument imprévu, donnant lieu — lui seul — à l'ictus avec perte de connaissance. Cette distinction est spécieuse, plus logique que réelle : les faits lui donnent de trop nombreux démentis. Tel ramollissement thrombosique débute parfois par un ictus apoplectique, et alors l'oblitération par coagulation *in situ* est pour ainsi dire instantanée. Par contre, tel autre ramollissement résulte d'une obstruction embolique, insuffisante d'abord pour supprimer totalement l'irrigation sanguine du territoire artériel et ne devenant complète que par l'appel progressif de la fibrine à la périphérie du caillot migrateur.

Comme il y aurait inconvénient à schématiser à l'excès les données cliniques habituelles, il est préférable d'étudier dans un même chapitre les ramollissements par thrombose et les ramollissements par embolie. La vérité, malgré les difficultés qu'elle comporte, n'aura qu'à y gagner.

Début. Deux modes de début sont possibles : le *début brusque* et le *début progressif.*

a) *Début brusque.* — L'affection peut avoir pour premier symptôme un ictus, une attaque, c'est-à-dire une perte de connaissance subite avec coma consécutif, hémiplégie et retour progressif à l'état de conscience, la paralysie persistant. Ou bien, tout d'un coup, sans perte de connaissance, le sujet tombe en paralysie : il est hémiplégique. Tout au plus a-t-il éprouvé un vertige de quelques secondes. Ces deux éventualités sont également fréquentes. La deuxième n'est pas toujours facile à déterminer, vu le nombre de faits relativement élevé où l'hémiplégie se déclare pendant le sommeil. Mais tout permet de supposer que, même dans ces cas, il n'y a pas de véritable ictus, puisque le sommeil reste calme et que le malade peut se réveiller à son heure habituelle sans hébétude et sans malaise.

L'intensité des phénomènes initiaux dépend d'ailleurs, ainsi que la localisation secondaire des troubles paralytiques, de l'importance de l'artère obstruée. L'apoplexie n'est généralement ni si violente, ni si durable que dans les hémorragies cérébrales. Ce qui la distingue parfois de l'hémorragie interstitielle — l'hémorragie méningée mise à part — c'est qu'elle est accompagnée souvent, comme la plupart des ictus corticaux, d'attaques d'épilepsie jacksonnienne. Celles-ci sont limitées ou généralisées, et, sauf les cas tout à fait exceptionnels, où elles constituent un état de mal permanent, on observe un

retour relatif de la conscience dans leurs intervalles. L'ictus, somme toute, ne diffère guère de celui de l'hémorragie cérébrale que par ces deux caractères : intensité moindre et tendance aux spasmes convulsifs. En ce qui concerne l'intensité moindre, il faut signaler en première ligne l'absence du ralentissement du pouls, sa faiblesse relative, la pâleur du visage, l'élévation immédiate et transitoire de la température centrale (Bourneville), tous symptômes ou signes inverses de ce qu'on constate dans l'apoplexie hémorragique.

Enfin il n'est pas rare qu'à la suite d'un ictus ayant produit une hémiplégie limitée ou une monoplégie, les manifestations paralytiques s'exagèrent et s'étendent. Cela est presque exclusivement le fait des ramollissements corticaux, et s'explique par l'envahissement des branches artérielles par le caillot primitif.

b) *Début progressif.* — Lorsque l'oblitération se fait peu à peu, il est assez fréquent qu'elle s'annonce par des prodromes. Ceux-ci consistent en fourmillements avec engourdissement pénible et quelquefois douloureux dans les membres qui sont le siège de l'hémiplégie, et le plus souvent dans le membre supérieur. Ces sensations n'ont pas de signification précise et on ne les attribue à leur véritable cause que lorsque le mal est déjà fait. Elles précèdent l'apparition de la paralysie d'environ vingt-quatre à quarante-huit heures, exceptionnellement davantage. Elles sont suivies d'un alourdissement du bras et de la jambe avec difficulté de plus en plus prononcée d'exécuter des mouvements même simples, comme les mouvements de flexion et d'extension des doigts. L'élévation du moignon de l'épaule devient presque impossible. La marche est hésitante; le pied traîne sur le sol. Déjà l'hémiplégie s'annonce. En moins de deux jours elle est confirmée. Si elle occupe le côté droit, elle se complique en général d'aphasie motrice.

Ces symptômes ne sont pas définitifs. On peut les voir s'amender dans un délai de deux ou trois jours, au point de disparaître complètement. Passé ce temps, s'ils subsistent, c'est un fait acquis; ils durent, et la paralysie, quoique susceptible encore d'amélioration, reste à l'état d'infirmité en partie incurable. Il est donc important de réserver le pronostic, en toute circonstance, jusqu'au deuxième ou au troisième jour, c'est-à-dire jusqu'au moment où l'on peut encore compter sur un retour de la fonction grâce à la circulation collatérale. Si cette éventualité ne se réalise pas, le territoire nerveux perd irrémédiablement sa neurilité; il dégénère. Or, l'expérience et l'observation démontrent que la dégénération est déjà commencée après un délai qui n'est jamais supérieur à 48 heures, 72 au maximum.

C'est surtout dans le ramollissement sénile qu'on voit se produire les hémiplégies à début progressif. L'artérite noueuse de l'hexagone et de ses branches en est la cause : le caillot se forme peu à peu et la coagulation a d'autant plus de chances de s'étendre que le cœur des vieillards est plus flasque et plus paresseux. L'oblitération n'intéresse pas forcément les gros troncs; au contraire, elle siège le plus souvent sur les plus petites artères, soit de l'écorce, soit de la profondeur; aussi le ramollissement sénile consiste-t-il ordinairement en hémiplégies partielles et successives, sans grands ictus; les localisations paralytiques sont passagères, lorsque les circonvolutions sont en cause, durables lorsqu'il s'agit des noyaux et de la capsule interne. Les foyers se multipliant, il en résulte un état spécial de l'hémisphère qui appartient à la vieillesse avancée, qui donne lieu à ce qu'on appelle la *démence sénile* et dont

la caractéristique, à l'autopsie, est la multiplicité des *foyers lacunaires*.

Période paralytique. — C'est l'hémiplégie commune qui constitue toute la symptomatologie du ramollissement cérébral : hémiplégie droite, le plus souvent, lorsqu'il s'agit d'un sujet jeune atteint d'embolie. La paralysie qui succède à un ictus et celle qui s'installe progressivement peuvent être, à un moment donné, complètement identiques. Toutefois les hémiplégies, à début progressif, n'atteignent pas en général l'intensité de celles qui ont un début brusque. Les ramollissements qui commencent par un ictus avec perte de connaissance donnent lieu habituellement à des hémiplégies totales, du moins pendant les premières heures. Les ramollissements circonscrits, avec monoplégies consécutives, ne provoquent pas d'ictus; ou bien, s'il y a ictus, la paralysie qui succède à celui-ci est d'abord une hémiplégie totale; puis les phénomènes paralytiques s'atténuent rapidement sauf dans le membre dont la localisation corticale est intéressée. C'est pour cette raison qu'on observe si communément l'aphasie à la suite des attaques de ramollissement embolique, alors même que la lésion corticale occupe par exemple le lobule paracentral. En pareil cas l'aphasie est tout à fait passagère; elle ne dure pas plus longtemps que la paralysie du membre supérieur; elle est le fait d'un trouble circulatoire qui disparaît dès le rétablissement du courant collatéral.

1° L'hémiplégie, dans les cas-types, est totale et complète : totale en ce sens que les membres et la face sont paralysés du côté opposé à la lésion; complète, en tant qu'elle entraîne une perte absolue de la fonction motrice; et il s'agit d'abord d'une paralysie flaccide. Pour qu'une pareille hémiplégie se réalise, il faut admettre l'oblitération du tronc principal de la cérébrale moyenne, l'abolition de la tonicité elle-même appartenant plutôt aux ramollissements de la capsule interne. Par conséquent, la paralysie flaccide avec conservation de la tonicité indique en général l'ischémie du territoire cortical moteur. Au bout de quinze à vingt jours généralement, les réflexes tendineux, qui jusqu'alors n'avaient présenté qu'une diminution variable et inconstante, commencent à s'exagérer d'une façon manifeste. Ce signe, qu'il faut rechercher de jour en jour, est l'avant-coureur de la contracture permanente. A partir du jour où on l'a constaté, l'état spasmodique est irrémédiablement acquis. Il se traduit par les attitudes vicieuses, le clonus du pied, le signe de Babinski, etc.

La contracture précoce, dans le ramollissement cérébral, est relativement rare et n'appartient vraiment pas à la période paralytique. Néanmoins elle peut se déclarer dès le premier ictus et se transformer insensiblement en contracture permanente. Cela s'observe dans les cas où le foyer arrive jusqu'à la membrane épendymaire (Durand-Fardel), ou bien lorsque la nécrobiose corticale est l'occasion immédiate d'une réaction inflammatoire ou simplement irritative de la méninge. Dans les mêmes cas, les crises jacksonniennes du début peuvent persister, revenant à intervalles peu éloignés; elles semblent plus communes lorsque le ramollissement n'atteint que la couche la plus superficielle de l'écorce grise, ainsi que cela existe pour les *plaques jaunes* dont il a été déjà question;

2° L'hémiplégie totale peut être passagère. Ainsi, à la suite d'un ictus, avec ou sans perte de connaissance, ayant produit la paralysie de toute la moitié droite du corps, il n'est pas rare que l'impotence fonctionnelle du membre inférieur et de la face disparaissent pour ne laisser qu'une monoplégie du membre supérieur. Celle-ci évolue comme une hémiplégie totale : à la période de flaccidité succède la période de contracture.

3° La paralysie peut être d'emblée partielle : monoplégie du membre supérieur avant tout, monoplégie du membre inférieur, voire même monoplégie faciale. Avec cette dernière, lorsqu'elle est droite, on constate presque toujours une aphasie motrice ou une paraphasie; les centres moteurs de la face et le centre de la mémoire du langage parlé sont trop intimement confondus pour qu'il en soit autrement. L'aphasie cependant existe parfois toute seule et sans se combiner avec aucun trouble de la motilité. Nous savons même que les cas d'aphasie pure appartiennent, en règle générale, au *ramollissement* du pied de la troisième frontale.

4° La paralysie peut faire défaut. Si l'aphasie et l'agraphie, associées à l'hémiplégie à la suite d'un ictus, sont fréquemment des phénomènes passagers, elles peuvent, d'autre part, constituer à elles seules toute l'attaque ou tout le reliquat de l'attaque. L'agraphie, par exemple, a été observée après un ictus qui avait donné lieu à une monoplégie brachiale temporaire [1]. D'autre part, on a relaté des cas d'aphasie motrice pure, sans hémiplégie, voire même sans paralysie faciale inférieure; ici l'ictus se réduit à un vertige, à un simple étourdissement.

Ce que nous savons des localisations sensitivo-sensorielles de la mémoire des images visuelles, de la mémoire des images auditives, etc,, nous permet de comprendre la multiplicité des combinaisons symptomatiques qui résultent des ramollissements corticaux. A l'hémiopie, à la cécité verbale, à la surdité verbale sont associés généralement, au moins pendant un certain temps, les troubles paralytiques de tout ictus embolique. Il est bien rare, en effet, que ces grands syndromes restent dissociés de tout autre phénomène aphasique ou s'établissent de prime abord sans les troubles hémiplégiques fugaces qu'une oblitération vasculaire entraîne après elle. On doit cependant faire exception pour l'hémiopie qui parfois se manifeste à l'état isolé, soit brusquement, soit progressivement, et en dehors de toute participation de la zone motrice. Cela tient à ce que la localisation de l'hémiopie est subordonnée à la circulation de l'artère cérébrale postérieure et non pas à celle de la cérébrale moyenne. Une embolie ou une thrombose dans la cérébrale postérieure peuvent se faire sans que rien ou presque rien soit changé au régime circulatoire de la zone motrice. Cela encore n'implique pas qu'il ne se soit produit au début aucun phénomène apoplectique. Tous les foyers à formation rapide, quelle que soit leur situation à la surface de l'hémisphère, sont capables de déterminer un vertige, une perte partielle de la conscience, une attaque comateuse.

Bref il n'y a ici rien à ajouter à ce qui a été déjà dit de ces phénomènes ; ils relèvent de l'histoire générale des localisations et c'est précisément l'étude du ramollissement cérébral, qui a permis de les dégager dans toute leur netteté, de les envisager dans toute leur évidence.

Troubles de la sensibilité. — On a décrit, pendant de longues années, l'hémiplégie du ramollissement cérébral comme un syndrome exclusivement moteur. Il est cependant bien certain que la sensibilité n'est pas toujours respectée. Le fait a une importance considérable si l'on tient compte de ce qu'il est possible de lui attribuer en vue de préciser le diagnostic topographique de la lésion. D'une manière générale, on peut dire que des troubles de la sensibilité existent lorsque le foyer est cortical, et que ces troubles font défaut lorsque

[1] Henschen. *Beiträge zur Pathologie des Gehirns*, p. 137, Upsala, 1890.

le foyer est central ou profond. Une seule exception doit être faite pour les cas vraiment rares où un ramollissement de la couche optique ou du noyau lenticulaire englobe les fibres sensitives. Ces cas relèvent souvent d'une thrombose syphilitique; les troubles de la sensibilité sont alors identiques à ceux de toute lésion destructive du faisceau sensitif, c'est-à-dire que le syndrome observé est l'hémianesthésie.

Les lésions circonscrites de l'écorce produisent des effets tout différents. Jusqu'à ce jour on n'a pas déterminé exactement les localisations corticales des sensibilités gustative et olfactive. Mais ce que nous savons des localisations de la sensibilité générale, de la sensibilité tactile, de la sensibilité musculaire, enfin des sensibilités auditive et visuelle, permet d'étendre au delà de la zone dite psychomotrice le territoire où des lésions destructives peuvent être diagnostiquées. Il existe vraisemblablement pour chaque mode de la sensibilité une localisation assez précise; la sensibilité générale et la sensibilité tactile ont leurs centres dans les zones « psycho-motrices » où elles se superposent aux centres moteurs eux-mêmes, pour chacun de ceux-ci isolément. De ce fait, le ramollissement cortical qui produit une monoplégie brachiale, produit aussi une anesthésie tactile du membre supérieur. Le ramollissement cortical de toute la sphère motrice de l'hémisphère gauche produit une hémianesthésie tactile totale. C'est plutôt une hémiparesthésie qu'une hémianesthésie proprement dite.

L'hémianesthésie pour la douleur et les impressions thermiques est peut-être plus franche; mais aucun de ces troubles de la sensibilité ne montre en général la ténacité des troubles moteurs. Il vient toujours un moment où ils disparaissent ou s'effacent en grande partie. Les hémianesthésies durables sont très rares. Dejerine en a observé un cas, dont la persistance pendant cinq mois et demi, jusqu'à la mort, est tout à fait exceptionnelle.

En ce qui concerne le sens musculaire, il est permis d'être plus affirmatif. Dans les ramollissements corticaux, la perte de ce sens est la règle; la notion de position des membres ne disparaît toutefois qu'autant que ces membres sont paralysés. Ainsi les faits cliniques confirment l'opinion de Munk : la sensibilité générale et la sensibilité musculaire ont les mêmes localisations corticales que la motilité. Nous avons, du reste, longuement insisté ailleurs (Article *hémiplégie*) sur ces troubles de la sensibilité objective et subjective.

Évolution clinique. — Le ramollissement embolique ou thrombosique est un accident qui entraîne après lui des troubles fonctionnels durables, mais ce n'est pas à proprement parler une maladie; il est donc impossible de présenter de son évolution clinique une étude succincte et applicable à tous les cas. La marche des phénomènes morbides après l'oblitération vasculaire dépend de la localisation du foyer, de son étendue, de sa profondeur. Mais à partir du moment même où la circulation s'arrête dans un territoire cérébral, des éventualités diverses peuvent se réaliser :

1° *La mort.* Elle est infiniment plus rare qu'à la suite de l'hémorragie. Presque jamais elle n'est foudroyante. Presque toujours elle survient dans le coma de l'ictus initial, par exemple, à la suite de l'oblitération du tronc basilaire avec coagulation secondaire dans une carotide. Le patient survit en général vingt-quatre ou quarante-huit heures. La mort est encore plus exceptionnelle à la suite d'une attaque d'hémiplégie sans perte de connaissance. Elle est

alors le fait de l'envahissement progressif du coagulum dans les segments de l'hexagone.

Un hémiplégique qui a survécu à un ictus embolique ou thrombosique n'est pas, quel que soit son âge, à l'abri du danger. Dans les douze premiers jours, la fragilité du tissu ramolli, l'infiltration sanguine des hémorragies punctiformes, semblent l'exposer à une infection locale qui se manifeste cliniquement par les symptômes de l'encéphalite. Parfois, l'hémiplégie semblait déjà en voie d'amélioration lorsque tout à coup la température s'élève; les membres paralysés et encore flasques tendent à se contracturer; des crises épileptiformes se produisent et la conscience s'obnubile. Cette *encéphalite* est généralement de courte durée; elle ne dépasse pas un septenaire. Elle s'annonce quelquefois par des douleurs, des crampes dans le côté paralysé, et coïncide surtout avec l'apparition des signes physiques d'une pneumonie hypostatique. Elle est plus fréquente chez les sujets qui déjà présentent l'érythème initial du décubitus aigu.

Enfin la mort est causée quelquefois par un affaiblissement progressif dont la raison anatomo-pathologique nous échappe (Vulpian).

2° L'*hémiplégie*, les monoplégies, les aphasies motrice ou sensorielle (une fois passée la période dangereuse post-apoplectique) tendent toujours à se modifier. En général, elles s'atténuent lorsqu'il n'y a eu qu'un ictus; mais cette amélioration est assez différente de celle qu'on voit se produire après l'hémorragie. Nous avons dit qu'à une hémiplégie totale pouvait succéder une simple monoplégie; alors celle-ci est définitive. Presque toujours il s'agit d'une monoplégie brachiale. Si le membre inférieur récupère assez vite ses fonctions, ce n'est pas seulement, ainsi qu'on l'a supposé, parce que les fibres du faisceau pyramidal subissent une décussation incomplète ou parce que les centres spinaux de ce membre sont reliés, à tous leurs étages, par des fibres commissurales; c'est surtout parce que le ramollissement le plus commun, celui de la sylvienne, laisse relativement intacts les centres corticaux de la jambe et de la cuisse, situés à l'extrémité supérieure de la région rolandique. On sait, en effet, que le lobule paracentral est irrigué par la cérébrale antérieure et non par la sylvienne. L'amélioration de la paralysie du membre inférieur semble donc résulter en grande partie du rétablissement progressif de la circulation normale dans cette région de l'écorce. Dans le cas d'hémorragie, au contraire, l'hémiplégie s'amende uniformément et simultanément aux membres et à la face.

3° *Attaques successives*. Une attaque de ramollissement chez le vieillard n'est guère isolée. Chez les sujets jeunes, où l'embolie est la règle, les attaques successives sont relativement rares. La conséquence des attaques successives est, en dehors de l'aggravation des phénomènes paralytiques, cette déchéance intellectuelle qui de degré en degré aboutit à la démence. Les premiers signes de l'affaiblissement psychique sont : une inactivité plus apparente que réelle, se traduisant par un air d'hébétude ou une physionomie pleurarde, des rires sans motif et un singulier enfantillage se manifestant en toutes choses. Certains malades n'agissent plus en quelque sorte que par obéissance. Ils exécutent passivement tout ce qu'on leur commande. Encore faut-il que les ordres soient donnés dans les termes les plus familiers, et avec l'intonation qu'on prend en parlant à de tout jeunes enfants. La marche est hésitante, craintive, « à petits pas ». La mémoire s'émousse, surtout pour les faits récents; le mutisme, le refus des aliments, le gâtisme complètent ce triste tableau. Il est des cas où

le gâtisme et l'affaiblissement intellectuel sont les deux seuls symptômes qui traduisent un ramollissement cérébral. D'autres malades, moins apathiques, moins dociles, mais également « tombés en enfance », sont acariâtres, sournois, vindicatifs; d'autres enfin se butent, se révoltent, grands enfants insoumis, dont on n'obtient rien que par des privations ou des menaces. Le ramollissement à foyers multiples peut aboutir à de pareils résultats sans que l'hémiplégie s'aggrave. Les régions frontales et occipitales — dites *silencieuses* jusqu'à plus ample informé — sont assez indépendantes des sphères motrices pour qu'il en soit ainsi. L'extension des phénomènes paralytiques est plus sérieuse au point de vue de la nutrition en général, probablement parce que les centres moteurs des membres sont aussi des centres d'innervation vaso-motrice. Tantôt l'hémiplégie envahit de jour en jour, presque d'heure en heure (Vulpian): tantôt ce sont des ictus qui se suivent, à intervalles variables et toujours de plus en plus graves, attendu que l'arrêt circulatoire préexistant rend chaque fois plus difficiles les conditions de la circulation en retour.

Parmi les formes cliniques du ramollissement chronique, il en est une qu présente un tableau tout à fait original de phénomènes paralytiques avec lesquels l'hémiplégie vulgaire n'a rien à voir. Il s'agit d'un ensemble de troubles fonctionnels de la mastication, de la déglutition et parfois même de la phonation qui simulent à s'y méprendre le syndrome décrit depuis Duchenne sous le nom de paralysie labio-glosso-laryngée. L'hémiplégie lui est souvent associée. Non moins souvent elle fait défaut. Il a été déjà question de cette *pseudo-paralysie bulbaire* à l'occasion de l'hémiplégie double. Mais c'est à l'histoire clinique du ramollissement chronique que le plus grand nombre des faits connus doivent être rapportés. L'existence de l'hémiplégie est indifférente, en tant qu'hémiplégie des membres. Il ne s'agit, en effet, que d'une double hémiplégie faciale, ou pour mieux dire encore d'une double *hémiplégie faciale inférieure*. Ce qui la caractérise et la différencie, c'est que l'impuissance fonctionnelle des muscles des lèvres, de la langue, des joues, de la mâchoire inférieure, du voile du palais, est parfois absolue et irrémédiable. De là résulte l'ensemble de symptômes qui traduit en général la destruction des noyaux moteurs du bulbe proprement dit : la bouche entr'ouverte laisse écouler la salive, la mâchoire tombe et ne peut plus mastiquer, la langue est inerte et n'articule plus, le voile du palais flotte dans le pharynx et ne ferme plus les fosses nasales, la voix est nasillarde, la déglutition se fait mal, les aliments pénètrent dans les voies aériennes; et cependant les muscles n'ont pas perdu leur contractilité électrique, ils ne sont pas atrophiés; leurs nerfs ne sont pas dégénérés, leurs centres bulbaires sont intacts. Si la fonction est abolie, c'est parce que les centres supérieurs, ceux qui commandent aux centres bulbaires, sont détruits. Or, on sait que chaque hémisphère renferme un centre de commandement pour les muscles dont il s'agit, comme pour les muscles des membres; on sait, en outre, que ce centre exerce son action presque aussi bien sur les muscles du même côté que sur ceux du côté opposé. La lésion du centre *glosso-labié* d'un seul hémisphère n'entraîne donc jamais qu'une paralysie faciale inférieure incomplète, puisque l'hémisphère opposé suffit à la double tâche. Mais si le centre glosso-labié de chaque hémisphère est détruit par un ramollissement — et tel est le cas des ramollissements symétriques — la fonction ou les fonctions glosso-labiées sont annihilées en totalité. Le ramollissement chronique, avec ses foyers lacunaires multiples, avec ses lésions symétriques,

produit encore assez fréquemment le *syndrome glosso-labié*, ou paralysie *pseudobulbaire*. Tantôt la double paralysie résulte d'un double ramollissement de l'opercule rolandique (Lépine, Magnus, Barlow, Rosenthal) et l'on conçoit combien peut être fréquente en pareil cas la véritable aphasie motrice; tantôt l'écorce est intacte et les deux infarctus occupent chacun la région ganglionnaire correspondante, principalement le noyau lenticulaire ou la partie la plus inférieure et la plus antérieure de la capsule interne (Ross, Féré, Raymond et Artaud, Berger, Dejerine) [1]. C'est à ce niveau, en effet, que passent les fibres motrices venues des centres corticaux du facial inférieur, de l'hypoglosse et du tronc masticateur de la 5e paire. L'apparition du syndrome est souvent instantanée; elle correspond au moment précis où le *second* ramollissement supprime la fonction tout entière. Le premier ramollissement n'avait donné lieu qu'à un trouble assez léger pour passer quelquefois inaperçu. Ce mode de début suffirait presque à distinguer les paralysies pseudo-bulbaires cérébrales des paralysies bulbaires vraies. Mais le principal élément du diagnostic est l'absence d'atrophie musculaire dans les formes pseudo-bulbaires.

En ce qui touche aux troubles trophiques et aux phénomènes thermiques périphériques, l'hémiplégie du ramollissement ne présente rien de spécial.

L'évolution anatomo-pathologique de la sclérose descendante étant identique à celle de toute autre lésion destructive des centres encéphaliques, l'évolution clinique s'y conforme.

Diagnostic. — A l'inverse de la méthode clinique ordinaire qui consiste à déterminer d'abord la nature d'une lésion et en second lieu sa localisation, les moyens de diagnostic, en ce qui concerne le ramollissement cérébral, tendent à établir en premier lieu le siège du foyer et ensuite sa nature. C'est, en effet, d'après la localisation qu'on arrive le plus sûrement et le plus souvent à distinguer le ramollissement de tous les autres processus destructifs.

Pour ce qui est de la localisation, l'analyse des symptômes moteurs, sensitifs, sensoriels ou psychiques est la base du diagnostic topographique. Ne sait-on pas, par exemple, que la monoplégie brachiale gauche motrice pure est la conséquence d'une lésion de la région rolandique moyenne droite? que l'aphasie motrice est produite par une lésion de la troisième frontale gauche? que l'hémiopie gauche fait suite à une lésion de la pointe occipitale droite? que la cécité verbale est la conséquence d'une lésion du pli courbe gauche? Dans tous ces cas, comme il s'agit de lésions corticales, toutes les probabilités sont en faveur d'un ramollissement; et lorsqu'il s'y joint quelque phénomène paralytique à détermination périphérique limitée, la probabilité se change en certitude. Il existe, à la vérité, d'autres altérations de l'écorce qui sont susceptibles de réaliser les mêmes syndromes. Mais presque toujours on voit s'y ajouter des troubles étrangers à l'histoire clinique du ramollissement : un tubercule, par exemple, dans la région rolandique moyenne droite, peut produire une monoplégie brachiale gauche ; toutefois ce tubercule a une évolution lente : la paralysie se développe progressivement, elle est précédée de céphalée, elle est accompagnée de spasmes cloniques, elle se complique d'épilepsie jacksonnienne, tantôt limitée, tantôt généralisée. On en peut dire autant de toutes les tumeurs,

[1] Consultez sur ce sujet : LERESCHE. *Étude sur la paralysie glosso-labiée cérébrale.* Thèse de Paris, 1890. — HALIPRÉ. Thèse de Paris, 1894. — COMTE. Thèse de Paris, 1900.

comme aussi des foyers d'hémorragie méningée corticale, lesquels sont, en général, la conséquence d'un processus local sur lequel l'attention était déjà éveillée.

Parfois les *tumeurs*, restées quelque temps silencieuses, donnent lieu à des accidents soudains, à un ictus apoplectique, suivi d'une monoplégie, ou d'une aphasie motrice, ou de tout autre phénomène cortical. Ces cas-là, il faut le reconnaître, sont de ceux qui ne permettent guère d'établir un diagnostic formel. Du moins est-on logiquement enclin à se prononcer pour un ramollissement; et c'est seulement à l'autopsie qu'on s'aperçoit de l'erreur commise.

La même remarque s'applique aux *abcès cérébraux* qui se développent sournoisement sans accidents prémonitoires, sans otite, sans traumatisme, et dont les récentes épidémies d'influenza ont fourni quelques exemples. Mais ce sont là encore des éventualités tellement exceptionnelles, qu'on peut théoriquement ne pas compter avec elles.

Ainsi, d'une manière générale, ce n'est pas dans les cas de lésions corticales limitées, que le diagnostic du ramollissement présente les difficultés les plus grandes. Au contraire, dans les faits infiniment plus communs de lésions étendues et se traduisant par un ictus hémiplégique vulgaire, il est souvent presque impossible de se prononcer; et la question reste en suspens jusqu'au jour où la rétrocession des phénomènes morbides ou leur aggravation permet de conclure dans un sens ou dans l'autre.

Dans un certain nombre de cas l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien donnera des indications intéressantes et permettra de lever les difficultés. La lymphocytose fait défaut, en effet, dans le ramollissement cérébral et peut exister dans une série d'affections méningo-corticales.

L'*hémorragie cérébrale* est, cela va sans dire, la lésion que l'on confond le plus aisément avec le ramollissement.

L'apoplexie, dans les deux cas, est identiquement la même; et, à part l'hypothermie qui semble appartenir exclusivement à l'hémorragie pendant les premières heures, rien ne différencie les deux ictus. Il faut donc rechercher les éléments du diagnostic en dehors du syndrome lui-même.

Le ramollissement est plus fréquent dans la période moyenne de la vie et dans l'extrême vieillesse. Le ramollissement embolique, surtout lorsqu'il survient chez un sujet jeune, récemment atteint d'endocardite, peut être diagnostiqué à coup sûr. Il en est de même pour tout ictus survenant au cours ou au déclin d'une maladie infectieuse, susceptible de créer des foyers d'endartérite disséminée. Cela implique que la recherche des causes de l'embolie et de la thrombose domine toute la question. La constatation de troubles viscéraux imputables à des migrations emboliques multiples dans la rate, dans le foie, dans les reins, dans les membres, résout immédiatement le problème. Il semble établi que l'embolie cérébrale se complique assez communément d'embolie de la papille. Si ce dernier fait pouvait être définitivement confirmé, l'hésitation ne serait plus permise.

En dehors des états morbides qui prédisposent à l'embolie, on doit s'appliquer en même temps à rechercher tous ceux qui prédisposent à la thrombose. Parmi ceux-là, le *saturnisme*, l'*alcoolisme* et surtout la *syphilis* occupent le premier rang. Sans doute, ces prédispositions ont aussi leur valeur dans la pathogénie de l'hémorragie, mais à un degré infiniment moindre. D'ailleurs, l'hémorragie ne va guère, même dans ces cas, sans une impétuosité cardiaque qui

manque le plus ordinairement chez les sujets atteints de thrombose. Malgré les soins qu'on apporte à cette enquête, il peut arriver que le diagnostic reste encore en suspens. Le plus sage est alors d'attendre que l'évolution de la maladie laisse entrevoir son origine; le fait est que l'hémorragie et le ramollissement n'ont par toujours les mêmes conséquences. Cette partie du diagnostic étant plus spécialement étudiée dans le chapitre consacré à l'hémorragie cérébrale, il est inutile d'y insister ici davantage.

Les ramollissements qui siègent en dehors de la zone motrice sont difficiles à diagnostiquer: et cela, d'autant plus que les ictus s'accompagnent de phénomènes immédiats plus légers et plus fugaces. Par exemple, un ramollissement circonscrit du lobule du pli courbe gauche peut passer totalement inaperçu s'il survient chez un illettré qu'on ne peut interroger au point de vue de la cécité verbale. L'hémiopie elle-même, confondue avec l'amblyopie, toujours par le malade, quelquefois par le médecin, se produit souvent à la suite d'un ramollissement occipital qui ne donne lieu qu'à un vertige, à un malaise transitoire.... En pareille circonstance, la lésion n'est seulement pas soupçonnée. D'autre part, il est bien certain que chaque jour nous voyons diminuer l'étendue de la zone corticale dite silencieuse. A cet égard, la détermination des centres visuel, auditif, est des plus encourageantes pour les acquisitions de l'avenir. Comme on prévoit le moment où il n'existera plus de régions silencieuses, il est à supposer que tout ramollissement cortical sera diagnostiquable et localisable. Aujourd'hui, la région frontale antéro-supérieure est celle qui nous cache le mieux ses secrets. On a tout juste le droit de suspecter un ramollissement de la région frontale, lorsque, à la suite d'un ictus apoplectique, on voit se manifester des troubles psychiques non systématisés, avec obnubilation subite et définitive de la mémoire. On se rappellera donc que, chez les vieillards, la répétition des ictus accompagnés chaque fois d'une aggravation de la faiblesse générale est toute en faveur du ramollissement. Chez ceux qui ne sont que faiblement frappés et qui, cependant, présentent des signes de déchéance intellectuelle progressive, il y a tout lieu d'admettre la formation de foyers lacunaires. Encore faudra-t-il interroger soigneusement l'entourage de ces malades tombés dans la démence, avant de se prononcer sur l'existence de lésions encéphaliques qu'aucun trouble somatique ne révèle.

Pronostic. — Le ramollissement cérébral se produit dans des conditions tellement variables, et il modifie le fonctionnement de l'hémisphère dans des limites si étendues, que le pronostic ne peut en être formulé que d'une façon absolument générale. Tout d'abord, on peut dire que les grands ramollissements sont les plus graves; que les ramollissements doubles, surtout s'ils occupent la région opto-striée, sont, malgré leurs faibles proportions, particulièrement dangereux lorsqu'ils donnent lieu au syndrome glosso-labié; que les troubles paralytiques ont plus de chances de s'atténuer chez les sujets jeunes que chez les sujets vieux; que les lésions de la zone motrice entraînent des troubles dystrophiques plus sérieux que les lésions des régions silencieuses, etc., etc., toutes données dont on ne peut tirer, dans la pratique, qu'un parti relativement restreint.

C'est dans la première période, à la suite des accidents apoplectiques initiaux, que le pronostic présente les difficultés les plus grandes. Il faut toujours, avant de compter sur une amélioration même vraisemblable, attendre un délai de

quelques jours, pour la simple raison que des ramollissements consécutifs à un ictus léger sont cependant capables de se compliquer d'encéphalite. La température fournit à cet égard des renseignements assez précis; mais le temps que dure l'élévation thermique est quelquefois de plusieurs jours, quelquefois de plusieurs semaines. Si la température n'est pas très élevée, le pronostic n'est pas nécessairement fatal, car elle n'accuse qu'une réaction locale de moyenne intensité. Au contraire, l'hyperthermie est toujours un très fâcheux symptôme : alors on doit observer attentivement les voies respiratoires et ne pas attribuer d'emblée à une encéphalite la fièvre qui n'est que trop souvent l'indice d'une pneumonie secondaire et ultime.

De tous les phénomènes qui appartiennent à la période apoplectique, le plus grave est l'apparition de l'escarre fessière. L'érythème qui précède l'escarre n'entraîne pas nécessairement la formation de celle-ci, mais l'escarre ellemême est un présage de mort qui ne trompe guère.

Le pronostic est toujours assombri par les manifestations spasmodiques précoces, telles que la contracture ou les convulsions jacksonniennes. La contracture, durant les premiers jours, voire même dès le début apoplectique, est symptomatique d'une lésion qui touche l'épendyme ou qui s'est fait jour dans la cavité ventriculaire : ce cas est plus que sévère. Les convulsions jacksonniennes se produisant surtout lorsque la méninge est irritée, leur apparition doit toujours faire craindre une complication méningitique. Il est vrai que la méningite des ramollissements corticaux n'a pas de tendance spontanée à la généralisation.

Une fois passée la période apoplectique, la période paralytique évolue sans manifestations spéciales capables de modifier le pronostic. Tout dépend de la cause du premier ictus. S'il s'agit d'une embolie d'origine cardiaque, les apoplexies consécutives sont beaucoup moins à craindre que s'il s'agit d'une thrombose par artérite de l'hexagone. Si l'embolie est infectieuse, la suppuration du foyer est toujours possible; le pronostic, en pareille éventualité, emprunte à la maladie générale bien plus qu'à l'accident local son caractère de gravité.

On sait enfin que le ramollissement cérébral, pour rare qu'il soit chez l'enfant, peut être observé quelquefois à la suite de l'endocardite rhumatismale, de la diphtérie, etc. Les paralysies qui s'ensuivent sont d'autant plus susceptibles de s'amender que l'enfant est plus jeune.

Traitement. — Il ne peut être ici question que du traitement des accidents initiaux, c'est-à-dire de la conduite à tenir au moment où vient de se produire l'oblitération d'un tronc artériel.

Or, après ce que nous avons dit des difficultés du diagnostic différentiel, il faut se résoudre à n'agir que si l'on a une conviction formellement motivée sur la nature de la lésion. Il est de toute évidence qu'un traitement actif employé contre une ischémie cérébrale peut être dangereux s'il est employé contre une hémorragie. En présence d'un fait aussi redoutable que l'apoplexie, on a une tendance toute naturelle à user des grands moyens : la saignée, les révulsifs violents, les dérivatifs énergiques, etc. Souvent on a la main forcée par les parents ou l'entourage du malade, qui n'admettent pas que l'expectative soit le parti le plus sage. De là résulte que, dans l'immense majorité des cas, tous les apoplectiques sont traités de la même façon : la saignée, les sangsues aux

apophyses mastoïdes, la glace sur la tête, le vésicatoire à la nuque, les sinapismes sur les membres, le purgatif drastique, sont les procédés ou agents uniformément mis en œuvre. On ne saurait trop insister sur les dangers d'une intervention si aveugle. Dans le doute, l'abstention s'impose. C'est presque affaire de simple honnêteté.

Si toutes les probabilités sont en faveur du ramollissement, il faut encore s'efforcer d'établir la cause immédiate de l'oblitération artérielle : thrombose ou embolie? S'il s'agit d'une thrombose, on doit, autant que faire se peut, raviver la circulation artérielle, de façon à prévenir la stagnation dans les voies collatérales et l'extension du caillot. On prescrira les stimulants cardiaques, en tête desquels figure la caféine, et l'on évitera surtout l'emploi des dérivatifs. Le malade sera maintenu horizontalement la tête basse, de façon à n'entraver en rien le cours de la circulation encéphalique.

Lorsqu'on suppose une embolie, surtout chez un sujet jeune, au cours de la maladie infectieuse qui a provoqué la formation des végétations ou des coagulations embolisées, il faut, au contraire, tempérer et régulariser les contractions du myocarde, de manière à empêcher, s'il est possible, toute migration nouvelle. Dans ces cas, la digitale est souvent indiquée; mais on ne doit pas considérer cette indication comme invariable, la digitale étant un médicament dont l'emploi exige une grande circonspection. Si l'on redoute les effets d'une activité cardiaque excessive, la position assise, ou du moins demi-couchée, est préférable.

Lorsque la cause du ramollissement est douteuse, l'immobilité et les révulsifs cutanés constituent tout le traitement permis.

Pour ce qui est du traitement électrique, tel qu'il est préconisé par de Renzi, ses indications et son application sont identiques à celles de l'apoplexie hémorragique.

PARALYSIES PSEUDO-BULBAIRES

La paralysie pseudo-bulbaire, qu'il serait plus logique de dénommer *pseudo-paralysie bulbaire*, est essentiellement caractérisée par un ensemble de troubles de l'articulation, de la déglutition et de la phonation qui simulent la paralysie bulbaire labio-glosso laryngée de Duchenne, dont il est du reste facile de la distinguer, comme nous le verrons plus loin.

Historique. — En 1837, Magnus (1) en publia la première observation. La partie clinique de cette observation est tout à fait remarquable, et on peut s'étonner qu'elle soit restée longtemps inaperçue; sa partie nécroscopique, relatée par Froriep, n'est pas, par contre, à l'abri de toute critique. En 1872, Joffroy (2) en communique un nouvel exemple. Mais il faut arriver au mémoire de Lépine (3), qui donna à la paralysie pseudo-bulbaire le nom qu'elle porte, pour la voir s'imposer aux préoccupations des neurologistes. A la suite de ce mémoire les faits se multiplient. On trouve à l'autopsie tantôt des lésions cor-

(1) MAGNUS. *Muller's Archiv.*, 1837.
(2) JOFFROY. *Gaz. méd. de Paris*, 1872.
(3) LÉPINE. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1877.

ticales (Barlow, Rosenthal), tantôt et plus souvent des lésions centrales (Nothnagel, Röss, Eisenlohr, etc.). Un moment, Oppenheim et Siemerling (1), dans deux travaux rapprochés, semblèrent devoir la rayer du cadre nosologique, en insistant sur la coexistence des foyers cérébraux et des foyers bulbo-protubérantiels et sur l'impossibilité d'établir une démarcation entre la paralysie pseudo-bulbaire et la paralysie apoplectiforme. Il est juste d'ajouter qu'Oppenheim (2) est revenu récemment sur ce sujet et a reconnu l'indépendance de la paralysie pseudo-bulbaire.

Cette indépendance ressort très nettement, d'ailleurs, des importants travaux publiés en France depuis quelques années sur cette matière, parmi lesquels il suffira de citer ceux de Leresche (3), Galavielle (4), Brissaud (5), Halipré (6), Comte (7). Aussi, à l'heure actuelle, l'étude clinique et anatomo-pathologique de la paralysie pseudo-bulbaire semble-t-elle parachevée. La physiologie pathologique, ainsi qu'on le verra plus loin, est seule soumise à discussion.

Symptômes. — On entre généralement dans la paralysie pseudo-bulbaire de la manière suivante : un sujet, ayant atteint ou dépassé la cinquantaine, est un jour frappé d'une attaque d'apoplexie, suivie d'hémiplégie et de légers troubles de l'articulation et de la phonation. Ces derniers s'amendent et disparaissent rapidement, tandis que l'hémiplégie s'atténue progressivement. Après un laps de temps très variable, un nouvel ictus se produit accompagné de paralysie du côté du corps opposé à la première hémiplégie; à la suite de ce second ictus se montrent pour ne plus disparaître les phénomènes pseudo-bulbaires.

Dans des cas plus rares ceux-ci s'installent à la suite d'une seule attaque apoplectique. Enfin il n'est pas exceptionnel de voir la paralysie labio-glosso-laryngée se montrer sans être accompagnée de paralysie des membres : ici, tout se borne à une paresse progressive des muscles des lèvres, de la langue, du voile, du larynx, susceptible d'amélioration temporaire et d'exagération paroxystique. Dans ces faits, qui se rencontrent surtout chez les adultes, les chagrins et les émotions dépressives semblent influencer l'apparition de la paralysie pseudo-bulbaire.

Une fois constituée et arrivée à la période d'état, la maladie se révèle par un ensemble de signes caractéristiques.

La paralysie des membres, quand elle existe, est très variable d'intensité et d'étendue. Tantôt il s'agit d'une hémiplégie unilatérale, tantôt d'une hémiplégie double prenant les quatre membres. Parfois l'hémiplégie est légère, à peine accusée; parfois elle est intense, compliquée de contracture et de clonus du pied. Lorsque la paralysie uni ou bilatérale des membres fait défaut, il est habituel de trouver une certaine faiblesse des membres, une sorte de maladresse, d'insécurité de l'attitude qui fait que le malade, redoutant de se lever et de se promener, reste immobile.

Du reste, dans la marche, l'allure du malade qui progresse « à petits pas »

(1) Oppenheim et Siemerling. *Berl. klin. Woch.*, 1886 et *Charité Annalen*, 1887.
(2) Oppenheim. *Neurolog. Centralbl.*, 1895.
(3) Leresche. Thèse de Paris, 1890.
(4) Galavielle. Thèse de Montpellier, 1893.
(5) Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*. Paris, 1895 et 1897.
(6) Halipré. Thèse de Paris, 1894.
(7) Comte. *Des paralysies pseudo-bulbaires*. Thèse de Paris, 1900.

est très frappante. Cette démarche à petits pas, sur laquelle Dejerine a rappelé l'attention, n'est pas sans analogie avec celle des sujets atteints de maladie de Parkinson. Comme les « parkinsonniens, » les « pseudo-bulbaires » vont lentement, la tête et le tronc inclinés en avant. La paralysie agitante et la paralysie pseudo-bulbaire pourraient d'ailleurs être rapprochées à d'autres égards, mais ce n'est pas ici le lieu d'insister sur ces ressemblances. A côté de cette démarche à petits pas, qui est la règle, Comte cite des cas avec troubles de l'équilibre dans la station debout et dans la marche, qui devient incertaine et chancelante.



Fig. 66.

La face, dans laquelle se mélangent la contracture et la paralysie, est alors inexpressive; la bouche entr'ouverte laisse s'écouler la salive le long des commissures : aussi pour parer à cet inconvénient le sujet tient-il souvent son mouchoir à la main; la mâchoire inférieure pend parfois inerte. Il s'ensuit un air d'étonnement, d'hébétude ou de tristesse (facies pleurard), répandu sur le visage. Il est à noter que ces troubles de la face se passent presque exclusivement dans le domaine du facial inférieur, le facial supérieur étant relativement respecté, les yeux conservant leur aspect normal et leur mobilité. Nous venons de voir que la fixité des traits donne parfois au visage une apparence d'hébétude, due à l'impossibilité d'exprimer les sentiments intérieurs. Ceci ne préjuge pas l'état intellectuel qui est rarement intact. Il y a souvent, en effet, des troubles psychiques plus ou moins accusés chez les « pseudo-bulbaires » : troubles de l'intelligence proprement dite, de la mémoire, de l'attention, de la volonté, sans parler du *rire* et du *pleurer spasmodiques*, signalés par Bechterew et Brissaud et qui se montrent sous forme de crises inextinguibles. Qu'une cause futile de rire ou de pleurer survienne, les traits se contractent aussitôt avec violence, et la physionomie, transformée subitement, garde, pendant le temps que dure le spasme, une expression outrée, exagérée (Fig. 66, 68 et 69).



Fig. 67.



Fig. 68.



Fig. 69.

Parmi les troubles primordiaux de la paralysie pseudo-bulbaire, il importe de mettre en première place les *troubles de l'articulation des mots*. Il s'agit exceptionnellement d'anarthrie complète. Le plus souvent il s'agit de *dysarthrie*, tantôt tellement marquée que le sujet n'émet que quelques mots sourds et inintelligibles, tantôt à peine accusée. La dysarthrie consiste surtout en une lenteur pénible, une sorte d'épellation ou de scansion des syllabes; certains mots sont prononcés aisément, d'autres ont peine à sortir et « font explosion, » selon la comparaison classique. Les voyelles sont assez bien prononcées, et les consonnes labiales, dentales et gutturales, plus ou moins difficilement, suivant que les lèvres, la langue, le voile du palais sont touchés d'une manière prédominante.

On a signalé l'existence de l'aphasie corticale et de l'aphasie sous-corticale. Pour interpréter la première tout le monde est d'accord et invoque la coexistence d'une lésion des centres du langage; pour interpréter la seconde le désaccord éclate. C'est là un point que nous avons déjà discuté au chapitre Aphasie.

La *voix* est sourde, entrecoupée, saccadée, souvent nasonnée: elle est par-dessus tout monotone, c'est-à-dire que l'intonation est toujours identique d'un bout à l'autre du discours, quelle que soit la pensée exprimée.

La *mastication* et la *déglutition* sont fortement troublées : les aliments restent volontiers dans les sillons gingivaux, les malades sont obligés de les ramener avec leurs doigts sous les arcades dentaires et même de les pousser jusqu'à l'isthme du gosier. Comme le premier temps de la déglutition, le deuxième est également gêné et difficile, surtout si le voile est profondément intéressé : on peut voir survenir de l'engouement, des secousses de toux ou le rejet des liquides par le nez. Il est vrai de dire que ces troubles du deuxième temps de la déglutition sont inconstants et qu'ils sont peu accentués, quand ils existent.

Ces divers troubles fonctionnels traduisent une paralysie plus ou moins marquée des muscles tant de l'expression que de l'articulation, de la mastication, de la déglutition et de la phonation.

En effet, il y a habituellement double hémiplégie faciale. Peu accentuée dans le domaine du facial supérieur, cette hémiplégie prédomine dans celui du facial inférieur, et particulièrement au niveau de l'orbiculaire des lèvres (impossibilité ou difficulté de souffler, siffler, etc.). Nous avons déjà dit que les muscles du globe oculaire étaient respectés. Oppenheim a pourtant signalé des troubles des muscles des yeux, spécialement l'impossibilité de porter *volontairement* le regard de côté, cet acte demeurant possible dans les mouvements réflexes.

La langue est exceptionnellement immobile, comme collée au plancher de la bouche. Dans la règle, elle n'est que parésiée. Quelquefois elle semble de force normale, mais on peut s'assurer dans ces cas qu'elle est débile et vite fatiguée. Les muscles masticateurs, ceux des joues, du pharynx sont plus ou moins paralysés. Le voile du palais est ordinairement atone et flottant, souvent asymétrique et presque toujours insensible suivant Halipré. Pour Comte la sensibilité de la muqueuse du voile est fréquemment conservée. Dans tous les cas le réflexe pharyngien est aboli ou affaibli.

Nous signalerons la paralysie du larynx dans quelques rares cas : la paralysie porte sur les adducteurs des cordes vocales.

Du côté des muscles des membres, la paralysie est habituellement modérée, et quelquefois nulle, en apparence du moins. Ici, comme dans les muscles du

visage, de l'articulation et de la déglutition, on ne peut pas dire que le trouble fonctionnel est adéquat au degré de la paralysie : il le dépasse de très haut.

Oppenheim et Siemerling ont constaté, dans quelques faits, l'existence de troubles respiratoires : accès de dyspnée et rythme de Cheyne-Stoke. Halipré a vu, à titre exceptionnel, l'atrophie légère du nerf optique et du myosis.

Il nous reste à signaler l'absence de troubles sphinctériens, sensitifs, trophiques et électriques. L'absence d'amyotrophie dans les muscles paralysés est d'une importance capitale, sur laquelle nous ne saurions trop insister ; elle suffit à distinguer la « pseudo-bulbaire » de la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne.

L'*évolution* de la paralysie pseudo-bulbaire est loin d'être univoque. Le syndrome se trouve ordinairement constitué après deux ictus, plus ou moins distants l'un de l'autre. A la suite du second ictus la paralysie des membres s'efface et parfois disparaît presque totalement, tandis que les phénomènes bulbaires restent plus ou moins stationnaires. Rarement, en effet, ils rétrocèdent ; il est fréquent, au contraire, de les voir s'aggraver à la suite de nouvelles attaques.

Après une durée très variable qui peut dépasser dix, quinze et vingt ans, la mort s'ensuit, du fait du marasme et du gâtisme, ou d'une maladie intercurrente ou d'une pneumonie par déglutition, d'une infection urinaire, etc. Les seuls cas qui ont guéri ressortissaient à la syphilis.

Diagnostic. — Nous avons suffisamment insisté sur les traits de la paralysie pseudo-bulbaire pour qu'il soit aisé de la reconnaître et de porter même un diagnostic à distance. Il n'est guère que deux affections qui méritent d'en être différenciées : la paralysie bulbaire aiguë ou apoplectiforme et la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne.

La *paralysie bulbaire aiguë ou apoplectiforme* peut présenter de sérieuses difficultés. On sait qu'elle est déterminée par la production d'un foyer nécrobiotique (rarement hémorragique) dans la région bulbo-protubérantielle, et qu'elle s'installe brusquement à la suite d'un seul et unique ictus. Mais ici l'ictus n'est généralement pas suivi de perte de connaissance. De plus, en même temps que les troubles labio-glosso-laryngés peuvent apparaître des phénomènes concomitants : hémiplégie alterne, hémianesthésie, glycosurie, albuminurie, polyurie. Les troubles intellectuels font défaut. Enfin l'apparition d'une amyotrophie dégénérative, si elle se montre, jugera la question. Malheureusement, s'il faut en croire les recherches anciennes d'Oppenheim et de Siemerling et celles plus récentes d'Oppenheim [1], l'amyotrophie ferait souvent défaut, les foyers bulbo-protubérantiels intéressant non les noyaux bulbaires mais bien les filets cortico-bulbaires. Dans ces conditions, il n'y a aucune distinction possible entre la paralysie bulbaire apoplectiforme et la pseudo-paralysie bulbaire. Ces cas sont tout à fait comparables à celui d'Halipré : le diagnostic de pseudo-paralysie bulbaire avait été porté, et, à l'autopsie, il n'y avait des lésions que dans la région bulbo-protubérantielle.

Par contre, il est aisé de distinguer la *paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne*. Ici tout est différent : le mode de début qui est insidieux, l'évolution qui est lente et progressive, l'apparition de troubles cardiaques et respiratoires

(1) OPPENHEIM. *Lehrbuch der Nervenkrank.*, 1898.

extrêmement graves, l'intégrité de l'intelligence, la présence de l'amyotrophie avec troubles électriques qui domine la scène : atrophie de la langue, des lèvres, des masticateurs, des muscles innervés par le facial.

Étiologie. — Il est indispensable de déclarer que la paralysie pseudo-bulbaire est avant tout une forme anatomo-clinique du ramollissement cérébral chronique. C'est dire par cela même que l'artério-sclérose et la thrombose vulgaire des artères cérébrales en sont la cause la plus commune, encore que l'hémorragie cérébrale puisse être en jeu dans quelques cas. On a cité des faits consécutifs à des embolies cardiaques (Barlow, Kirchhoff), à des artérites syphilitiques (Munzer, Schlesinger, Ballet, Fournier, Comte).

Il est enfin une *forme congénitale* signalée par Oppenheim (¹), due à l'atrophie des circonvolutions rolandiques, dont Bouchaud (²), Dreschfeld, Comte (³) ont retrouvé des observations. Kœnig (⁴), qui rapporte les deux cas de Dreschfeld, admet à côté de la forme signalée par Oppenheim une forme fruste dans laquelle les troubles de la déglutition seraient peu marqués.

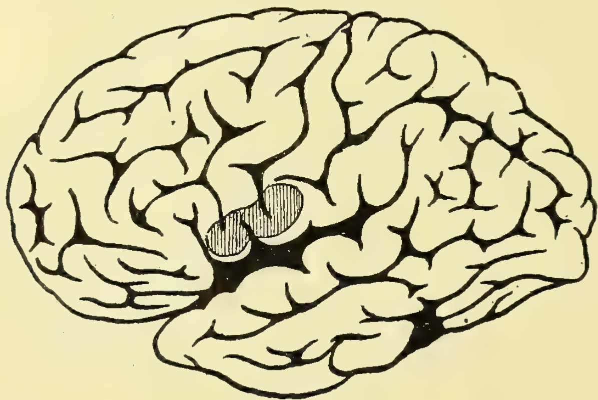


Fig. 70. — Face externe de l'hémisphère gauche. La partie ombrée correspond aux centres labio-glosso-laryngés de l'écorce. (Cette figure, ainsi que les deux suivantes sont tirées de la thèse d'Halipré.)

Anatomie et physiologie pathologiques. — La paralysie pseudo-bulbaire est habituellement déterminée par la production de ramollissements multiples du cerveau. La nature des lésions n'importe pas, du reste ; ce qui importe, c'est leur siège. Or, à cet égard, on peut admettre les cinq éventualités suivantes :

1° Double lésion symétrique des centres corticaux de la langue, des lèvres et du larynx (région de l'opercule d'Arnold) ;

2° Double lésion de la masse opto-striée ;

3° Coexistence d'une lésion corticale de l'hémisphère droit, par exemple, avec une lésion opto-striée de l'hémisphère gauche, ou inversement ;

4° Foyer unilatéral de la masse opto-striée. Le foyer doit occuper le noyau caudé et le putamen, ou bien intéresser la substance blanche qui avoisine immédiatement ces ganglions ;

5° Foyer unilatéral, siégeant dans le centre ovale. Le foyer est volumineux et doit occuper le point de jonction du corps calleux et de la capsule interne.

Dans le premier cas, ou *type cortical*, si l'on fait abstraction de la forme congénitale par sclérose cérébrale et microgyrie, il s'agit d'une lésion symé-

(¹) Oppenheim. *Neurolog. Centralbl.*, 1895.
(²) Bouchaud. *Revue de méd.*, 1895.
(³) Comte. *Loc. cit.*
(⁴) Koenig. *Zeitsch. für klin. Med.*, 1896.

trique de l'écorce, localisée à la région de l'opercule d'Arnold. L'opercule d'Arnold n'est autre chose que la lèvre supérieure de la scissure de Sylvius, depuis le cap de la troisième frontale jusqu'au lobule pariétal inférieur. On peut le subdiviser en opercules frontal, rolandique, pariétal, du fond de Sylvius. C'est dans cet opercule que siègent les centres des mouvements volontaires de la langue, de la mâchoire, de la face, du larynx, etc. (Fig. 70). Ce sont des *centres relatifs*, comme l'on disait autrefois. Ils représentent certains groupements de muscles destinés à agir synergiquement en vue d'un acte précis. Les mêmes muscles sont destinés quelquefois à agir en vue d'un autre résultat; ils ont dans ce cas des combinaisons synergiques différentes et ils sont gouvernés par d'autres centres d'association fonctionnelle. Cela explique pourquoi les muscles du cou ont une localisation dans l'opercule pariétal, alors qu'ils en ont une autre située bien plus haut; leur localisation dans l'opercule pariétal, près des centres du larynx et des masticateurs, se rapporte à la fonction du langage et à celle de la mastication.

Les muscles du larynx semblent avoir, eux aussi, une représentation corticale, mais l'émission des sons dépend directement d'une localisation voisine de celle de la langue. « Selon toute apparence, dit Monakow [1], la musculature du larynx peut être innervée par différentes parties de l'écorce, quoique son innervation principale réside dans la région operculaire de la troisième frontale. La représentation corticale est en grande partie bilatérale. Toutefois des observateurs signalent des lésions très étendues des deux hémisphères chez des sujets qui avaient été capables d'émettre des sons et des cris. Le chien de Goltz, quoique privé d'hémisphères, pouvait gémir et aboyer quand on le maltraitait fortement, preuve qu'il doit exister pour l'innervation du larynx d'autres centres d'excitation, même sous-corticaux. Cela ne change rien aux conclusions de Masini, Krause, Semon et Horsley, relativement à la représentation principale du larynx dans la région faciale inférieure. Car, là encore, il est à supposer que tout à côté, dans le voisinage du foyer de l'hypoglosse, il existe un champ cortical spécial destiné à la parole, auquel le larynx est subordonné, et que d'autres petits foyers épars et bilatéraux existent encore dans tout l'hémisphère, foyers également destinés au larynx. »

Il est facile de concevoir les conditions d'une paralysie labio-glosso-laryngée d'origine corticale. Qu'une thrombose survienne *dans l'artère frontale externe et inférieure de Duret* (du côté gauche par exemple), qui irrigue les opercules frontal et rolandique, on aura une hémiplégie faciale droite avec troubles de la phonation, de l'articulation et de la déglutition. Ces troubles seront peu accentués ou nuls, transitoires, car chaque hémisphère actionne les deux moitiés de la langue, des lèvres et du larynx, et l'opercule droit suffit à assurer le fonctionnement des noyaux bulbaires droit et gauche. Mais si, à un moment donné, une nouvelle thrombose survient et supprime l'opercule droit, alors le syndrome labio-glosso-laryngé se trouvera réalisé, car les noyaux bulbaires ne recevront plus l'influx cérébral volontaire ni de l'un ni de l'autre hémisphère.

Tous les auteurs s'accordent pour interpréter le mécanisme des paralysies pseudo-bulbaires dues à une lésion corticale symétrique de l'opercule d'Arnold; le mécanisme de ces paralysies est analogue de tous points à celui des paralysies corticales des membres.

[1] Von Monakow. *Gehirnpathologie*, 1897, p. 416-417.

Dans le type suivant ou *type central*, déterminé par des lésions symétriques des masses opto-striées (Fig. 71), il s'agit de la destruction d'un centre moteur spécial, automatique, situé dans le corps strié et principalement dans le putamen. En faveur de l'existence de ce centre moteur secondaire on peut invoquer plusieurs arguments : le putamen dérive de l'écorce, d'une part; d'autre part, Nothnagel et Laborde, en détruisant les noyaux lenticulaires, ont obtenu l'immobilité et la torpeur chez l'animal; enfin de nombreuses autopsies ont montré que, quand la lésion occupe cette région, le trouble fonctionnel (dysarthrique ou dysphagique) est beaucoup plus accentué que la parésie des organes de la déglutition, ce qui tend à faire supposer que ce trouble fonctionnel tient plus à un défaut de coordination des mouvements qu'à une véritable paralysie.

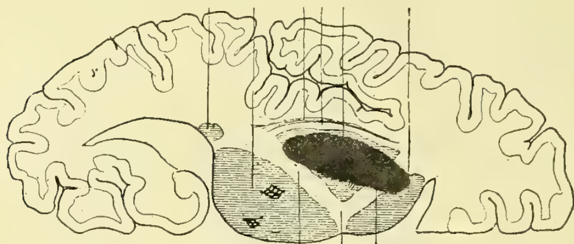


FIG. 71. — *Hémisphère gauche, coupe de Flechsig.* Lésion détruisant le putamen et empiétant sur le segment antérieur de la capsule interne et la tête du noyau caudé. Il y eut dans ce cas rire et pleurer spasmodiques.

Il est nécessaire de rappeler que les masses opto-striées communiquent avec l'écorce et avec les noyaux bulbo-protubérantiels à la fois. Il existe des fibres issues de l'écorce qui font escale dans les noyaux opto-striés, et ceux-ci fournissent pour leur compte aux noyaux bulbaires des fibres qui conduisent les excitations coordonnées en vue d'actes complexes tels que la mastication et la déglutition. Ces fibres venues des corps opto-striés forment des neurones indépendants des neurones corticaux. Leur lésion bilatérale doit entraîner une variété de paralysie pseudo-bulbaire (Fig. 72).

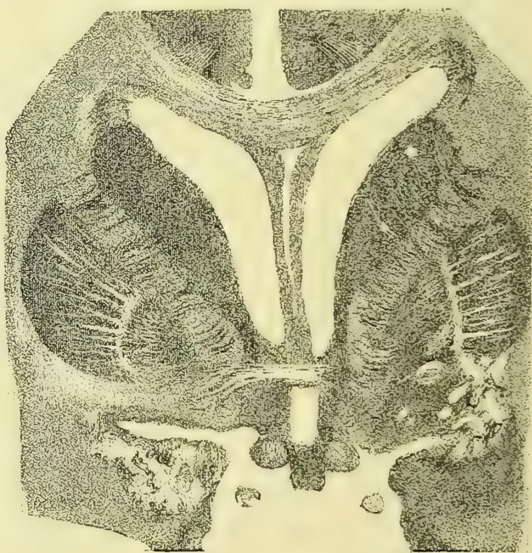


FIG. 72. — Coupe vertico-transversale passant par la commissure antérieure. Deux foyers de ramollissement, occupant symétriquement dans chaque hémisphère l'anse du noyau lenticulaire.

Parmi les fibres venues de l'écorce et allant directement aux noyaux bulbo-protubérantiels, il faut comprendre celles qui vont aux noyaux bulbaires de la phonation et de l'articulation.

Les connexions spéciales de l'écorce avec le corps strié et les rapports de l'anse lenticulaire avec les noyaux bulbo-protubérantiels sont contestés par Dejerine et son élève Comte, qui ne les acceptent point. Pour ces auteurs, les lésions centrales qui entraînent la paralysie pseudo-bulbaire empiètent sur la capsule interne et détruisent les fibres cortico-bulbaires en ce point de leur trajet.

Quoi qu'il en soit, les lésions symétriques de la région opto-striée sont une cause fréquente de paralysie pseudo-bulbaire. La fréquence du ramollissement dans cette région tient à ce fait que les artères qui l'irriguent sont d'emblée capillaires, qu'elles émergent sans transition de l'hexagone de Willis sur lequel elles sont branchées perpendiculairement, et qu'enfin elles sont terminales.

Bref, les lésions symétriques des noyaux centraux, et particulièrement du noyau lenticulaire du corps strié, produisent le même syndrome clinique que les lésions symétriques des centres corticaux, ou du moins un syndrome très analogue où prédominent les troubles de la mimique expressive, associés à des troubles de la mastication, de l'insalivation, de la déglutition. Au contraire, dans le syndrome provoqué par les lésions corticales, les troubles de la phonation, de l'articulation et de l'intelligence sont prédominants. Il est vrai d'ajouter que cette distinction des types cortical et central est plus théorique que clinique et que les choses sont beaucoup plus complexes dans la pratique, étant donnée la combinaison commune des foyers corticaux et des foyers centraux.

Il est enfin un type de *paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale*, c'est-à-dire déterminée par la production d'un foyer dans un seul hémisphère.

Pour l'expliquer Broadbent admettait que les deux hémisphères n'ont pas chez tous les sujets la même activité fonctionnelle et que, suivant le siège de la lésion, tantôt à droite, tantôt à gauche, les symptômes paralytiques étaient plus accusés chez ceux dont l'hémisphère le plus actif était lésé. C'est là une hypothèse toute gratuite, qui ne prouverait pas, du reste, qu'une paralysie labio-glosso-laryngée pût s'ensuivre.

L'hypothèse d'Halipré est beaucoup plus séduisante : « Supposons, dit-il, qu'il existe un groupe de fibres qui, analogues aux fibres sensitives réfléchies, partent des noyaux d'un hémisphère, suivent le corps calleux, et, au lieu de pénétrer dans les noyaux de l'hémisphère opposé, gagnent la capsule interne et se rendent au bulbe en s'entre-croisant une deuxième fois dans la région bulbo-protubérantielle ; cette double décussation sera comparable à celle qu'on trouve dans le schéma de la sensibilité. » Que, dans ces conditions, on invoque une lésion unilatérale détruisant en même temps qu'une partie de la masse opto-striée les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère, cette lésion unilatérale produira un syndrome bulbaire, car l'une des moitiés du bulbe ne reçoit plus aucune excitation de la masse opto-striée (centre automatique) et l'autre moitié ne reçoit que les fibres de l'un de ces centres au lieu d'en recevoir des deux centres.

Il est possible de simplifier le schéma un peu complexe d'Halipré. Il faut d'abord poser en principe que toute paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale est déterminée par l'interruption des fibres de la région capsulaire qui vont aux noyaux opto-striés ou qui en viennent. Supposons une fibre nerveuse issue de l'opercule gauche, par exemple. Cette fibre porte au bulbe les excitations volontaires des mouvements de la langue, des lèvres et du larynx. Chemin faisant, elle s'arrête dans le noyau lenticulaire gauche et se met en contact là avec un second neurone qui actionne directement les deux noyaux bulbaires des deux côtés. D'autre part, ce noyau lenticulaire gauche reçoit également de l'opercule droit des fibres qui suivent la voie du corps calleux. Que l'on suppose maintenant une lésion unique, située à l'extrémité supérieure de la capsule

interne, dans la substance blanche du centre ovale : une lésion ainsi placée pourra intercepter presque toutes les voies qui transmettent au bulbe les injonctions de l'écorce. Il s'ensuivra une paralysie pseudo-bulbaire presque complète.

CHAPITRE X

HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

Cette désignation ne s'applique à peu près exclusivement qu'à l'épanchement de sang de provenance artérielle qui se fait dans l'hémisphère proprement dit. Les anciens mots d'*apoplexie*, *coup de sang*, *encéphalorragie*, etc., désignaient toutes les hémorragies intracrâniennes, suivies instantanément de perte de connaissance et de paralysie.

L'hémorragie cérébrale est la conséquence d'une rupture vasculaire spontanée sur le trajet d'une branche profonde des artères *perforantes*, issue de l'hexagone de Willis. On réserve le nom d'*hémorragies méningées* aux épanchements qui se forment dans le territoire des artères superficielles ou corticales. Il ne sera pas ici question de ces dernières; leur histoire appartient tout entière à la pathologie des méninges.

En général, l'irruption du sang dans le parenchyme cérébral se traduit immédiatement par une perte de connaissance, avec ou sans convulsions. Les membres sont inertes, insensibles ; la respiration est profonde et bruyante : le cœur bat avec précipitation. C'est à cet état qu'on attribue plus spécialement, en clinique, le nom d'*apoplexie*. Il a été décrit déjà antérieurement. Nous redirons encore qu'il peut résulter aussi bien des hémorragies protubérantielles, cérébelleuses ou méningées, que de l'hémorragie intra-hémisphérique. Sa durée varie de quelques instants à plusieurs heures et même à plusieurs jours. Mais lorsque l'apoplexie est le fait d'une hémorragie hémisphérique, on voit le plus souvent s'amender les phénomènes graves qui la caractérisent; et alors apparaît nettement une paralysie occupant toute la moitié du corps, du côté opposé à l'hémisphère lésé. Cette paralysie résulte de l'interruption des faisceaux nerveux qui vont des centres corticaux aux centres spino-bulbaires. Lorsque ces faisceaux sont déchirés, l'*hémiplégie* est définitive. Lorsqu'ils sont simplement dissociés ou comprimés, la guérison est possible.

L'hémiplégie est donc le grand symptôme durable de l'hémorragie cérébrale ; à l'impuissance motrice s'allie souvent une hémianesthésie. La perte des fonctions sensitives n'est pas, elle non plus, irrémédiable ; elle est subordonnée aux chances de résorption du sang épanché.

Lorsque le raptus hémorragique entraîne l'inondation des cavités ventriculaires, et en particulier du ventricule moyen, les symptômes apoplectiques ne s'atténuent pas ; presque toujours la mort survient dans le coma, avec ou sans convulsions, au bout de quelques heures.

Anatomie pathologique. — Comme la plupart des hémorragies sponta-

nées, l'hémorragie cérébrale est la conséquence d'une lésion primitive des parois artérielles. La rupture du vaisseau peut être favorisée par un surcroît de la pression sanguine, la plupart du temps d'origine cardiaque. Mais cette influence est contingente ou éventuelle ; J. Worms-Muller, en doublant la masse du sang dans l'encéphale, n'en a vu résulter aucune déchirure. C'est donc en somme l'altération des tuniques vasculaires qu'il faut toujours incriminer : nous y reviendrons dans un instant.

Quantité de l'épanchement. — Les artères qui parcourent la substance cérébrale dans toute sa profondeur sont toutes de petit calibre. Il n'y a de grosses artères qu'à la surface. Cependant, si petites que soient ces artères, elles peuvent être le point de départ de vastes collections sanguines. Il est superflu d'insister sur les différences de quantité que présentent les foyers d'hémorragie ; les uns sont presque microscopiques, les autres peuvent dépasser, en poids, 250 et même 300 grammes.



Fig. 73. — Inondation des deux ventricules par une hémorragie foudroyante (Coll. Brissaud).

Dans ce dernier cas, presque fatalement les ventricules sont inondés ; le sang se fait jour dans l' « espace disponible ». Cet espace disponible n'est autre chose que la cavité des ventricules en dedans et la surface des circonvolutions en dehors.

L'inondation ventriculaire est un peu plus fréquente que l'irruption méningée (Durand-Fardel).

Siège de l'épanchement. — L'hémorragie cérébrale est peut-être un peu plus

fréquente dans l'hémisphère droit que dans l'hémisphère gauche (Rochoux. Fleury), quoi qu'en aient dit Bertin et Meissner [1].

Dans l'un ou l'autre hémisphère le siège de prédilection de l'hémorragie est la *région* de la capsule externe, mais non la capsule externe elle-même ; c'est-à-dire que le foyer peut occuper, soit la capsule externe, soit la portion externe du putamen, soit l'avant-mur. soit la moelle de l'insula. Puis, viennent, par ordre de fréquence, la capsule interne. la couche optique, le centre ovale, etc. On peut donc, sans préciser davantage, établir en principe que l'hémorragie cérébrale a pour siège de prédilection la masse opto-striée, ainsi que l'avaient reconnu Valsalva et Morgagni. et, plus exactement, la partie antérieure des noyaux gris de l'hémisphère. C'est au niveau du noyau lenticulaire qu'elle présente son maximum de fréquence (Rosenthal). On doit à Charcot d'avoir démontré que l'artère aux dépens de laquelle l'hémorragie a lieu est le plus souvent la branche antérieure de l'artère externe du corps strié ou *artère lenticulo-striée* : pour cette raison on peut l'appeler *artère de l'hémorragie cérébrale*. Kalisko pense, de son côté. que les artères lenticulo-optiques sont souvent le siège de l'hémorragie et que l'hémiplégie définitive classique tient à la rupture de l'artère choroïdienne antérieure, qui irrigue la zone pyramidale de la capsule interne.

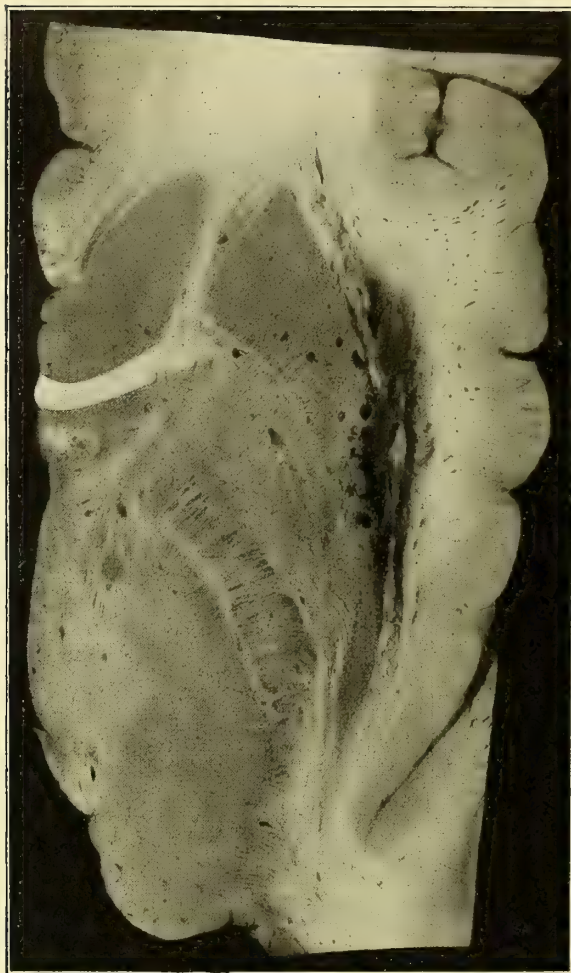


Fig. 74. — Foyer hémorragique dans la région de la capsule externe. La collection sanguine a détruit la capsule externe et une partie de l'avant-mur (grossissement de 2 diam.) (Coll. Brissaud).

La *forme du foyer* est, on le conçoit, variable à l'infini ; mais, lorsque la collection occupe la région de la capsule externe, elle repousse, en général, le noyau lenticulaire en dedans. la moelle de l'insula en dehors, et s'insinue verticalement jusqu'à la couronne

[1] Gintrac, sur un chiffre de 269 cas, trouve une majorité en faveur de l'hémisphère droit. Drozda (*Wiener méd. Presse*, 1880, 10 et 11) donne le pourcentage suivant : hémisphère droit 50,6; hémisphère gauche, 45,4. La question est jugée par ces chiffres. Elle est, somme toute, indifférente.

rayonnante. Selon qu'elle empiète plus ou moins haut sur celle-ci, elle entraîne l'interruption plus ou moins complète du faisceau pyramidal intra-hémisphérique.

Le foyer est le plus souvent arrondi, quand il occupe les noyaux centraux, et

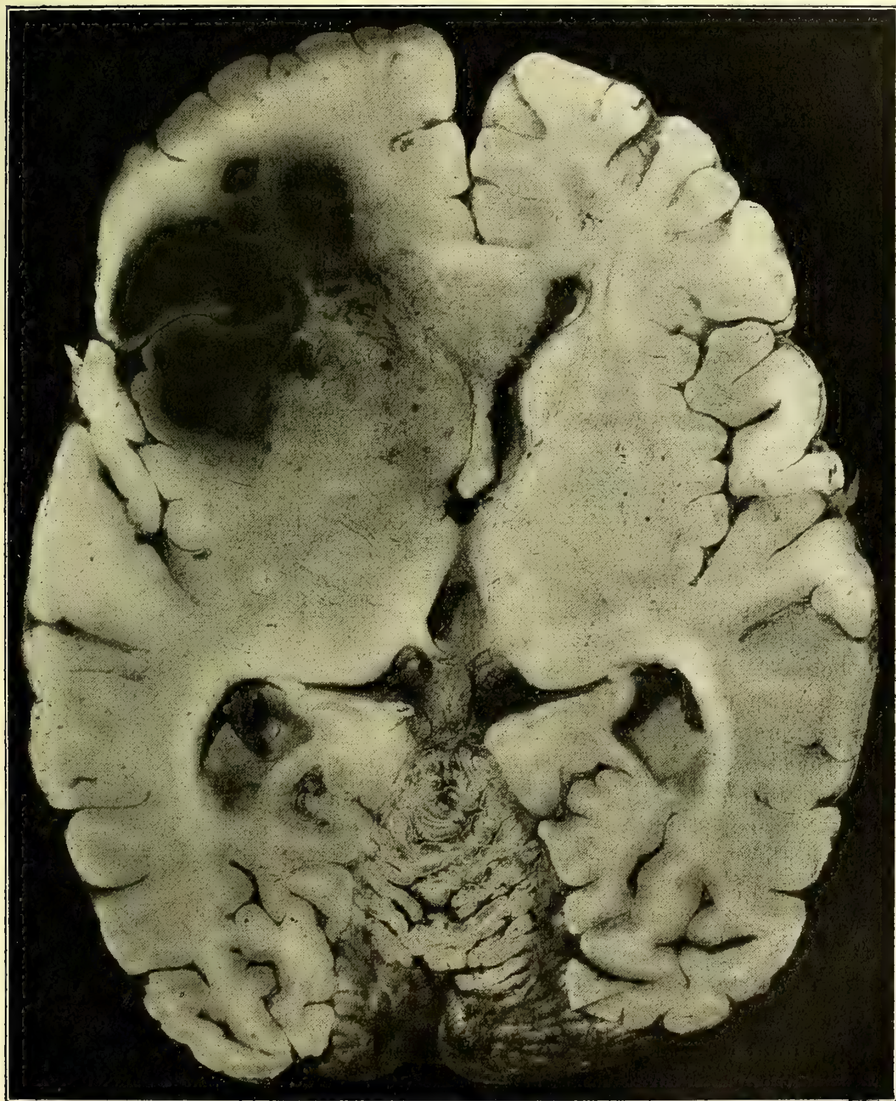


Fig. 75. — Gros foyer hémorragique du lobe frontal gauche (apoplexie foudroyante). Le sang a fait irruption dans la substance blanche du lobe frontal, mais la source de l'hémorragie était dans la capsule externe. Le foyer est limité par la substance corticale.

irrégulier quand il siège dans la substance blanche. On se rend bien compte de la forme du foyer lorsqu'on fait une coupe verticale, puis une coupe horizontale de l'hémisphère préalablement durci ; la loge que se creuse le sang dans la substance nerveuse occupe la partie externe du putamen dans toute son étendue antéro-postérieure.

Il est rare que le foyer dépasse la substance corticale et même qu'il y pénètre.

Le plus souvent il s'arrête à la couche des fibres limitantes de la substance grise. Lorsque le sang fait irruption dans l'espace sous-arachnoïdien, c'est presque toujours à la suite de l'inondation ventriculaire : celle-ci entraîne en effet assez fréquemment la rupture de la lame terminale, au-dessus du chiasma optique. L'aplatissement et le tassement des circonvolutions dans les cas d'hémorragie abondante permet de reconnaître l'hémisphère dans lequel s'est fait l'épanchement, tout aussi bien que l'irruption du sang à la surface des circonvolutions. P. Marie (1) a montré que dans les faits d'hémorragie un peu abondante, au sein d'un hémisphère et dans les noyaux gris, il se produit un aplatissement de la face supérieure de l'hémisphère cérébelleux correspondant et un déplacement du cervelet vers le bas, de telle sorte que les amygdales s'engagent en coin dans le trou occipital et peuvent comprimer le bulbe et l'anémier. Cette constatation concorde avec les recherches de Hill (2) sur la transmission des pressions exercées sur un point du cerveau.

Nombre de foyers. — Il n'existe généralement qu'un foyer. Mais les foyers doubles ne sont pas exceptionnels. Il est à noter, ainsi que l'a fait observer Durand-Fardel, que les foyers doubles sont symétriques. P. Marie a fait plusieurs fois la même observation et Cestan (3) a récemment cité un exemple très remarquable de cette symétrie. C'est là, du reste, une sorte de règle, qu'il s'agisse de foyers doubles de ramollissement ou d'hémorragie.

Contenu du foyer. — Dans les hémorragies récentes le sang se présente sous la forme d'un gros caillot pris en gelée, n'adhérant pas à toute la surface de la poche hémorragique. Si la lésion date de quelques jours, le coagulum s'est déjà rétracté ; la paroi est reliée à la masse cruorique par des ponts fibrineux. La coagulation semble se faire d'une manière spéciale : Durand-Fardel n'a jamais observé la séparation du caillot et de la sérosité. Et il semble bien que cette remarque soit l'expression de la vérité.

Plus tard, le sang se résorbe, et, finalement, il ne reste dans la cavité revenue sur elle-même qu'un détritus *ocreux*, constitué par des cristaux, de la graisse et du pigment hématique, détritus que Cruveilhier considérait comme indélébile. La résorption du caillot ne peut d'ailleurs s'effectuer qu'avec la participation de la paroi du foyer. La lacune qui en résulte a été appelée improprement *kyste apoplectique* ; et, lorsque cette poche s'oblitère par cicatrisation, la lésion se trouve réduite à ce qu'on nomme encore une *cicatrice apoplectique*.

Parois du foyer. — Il est des cas où le sang trouve une place suffisante entre le putamen et la capsule externe : une cavité toute prête, et en quelque sorte réservée à l'hémorragie cérébrale, s'ouvre devant lui. Il s'y loge et ne fait presque aucun dégât. Mais le plus ordinairement cet espace ne lui suffit pas et la pression artérielle force la résistance des parois naturelles. Les parois de la cavité artificielle sont alors déchiquetées, infiltrées, parsemées de taches ecchymotiques. La zone du tissu nerveux ramolli a une épaisseur de 3 ou 4 millimètres et tranche par sa couleur « jaune serin » sur les parties avoisinantes. Le sang se coagule dans les anfractuosités, et ainsi s'établissent des adhérences fibrineuses entre le caillot et la substance cérébrale. Grâce à ces adhérences, une enveloppe se forme et s'étend tout autour du coagulum. Elle

(1) P. Marie. *Soc. de biol.*, 1899.
(2) L. Hill. *Physiologie et pathologie de la circulat. cérébrale.* Londres, 1896.
(3) Cestan. Double hémorragie cérébrale chez une jeune femme. *Bull. de la Soc. anat.*, 1898, p. 739.

a une couleur d'un jaune transparent ; d'abord molle et gélatineuse, elle diminue peu à peu d'épaisseur et se réduit à une lame de fibrilles conjonctives, signalée par tous les auteurs et désignée par Virchow sous le nom de *kyste apoplectique*. En dehors de cette membrane, le tissu nerveux subit la régression graisseuse et se résorbe. Le dernier terme de ce processus de guérison est donc l'enkystement des résidus du thrombus. L'organisation du thrombus n'est même pas un obstacle à sa résorption. D'après Durand-Fardel, les vieux foyers hémorragiques cicatrisés se présentent soit sous la forme de larges cavités béantes, remplies de sérosités, soit sous la forme de petites cavités dont les parois rapprochées adhèrent souvent l'une à l'autre (foyer linéaire), soit enfin sous l'aspect de véritables cicatrices indurées.

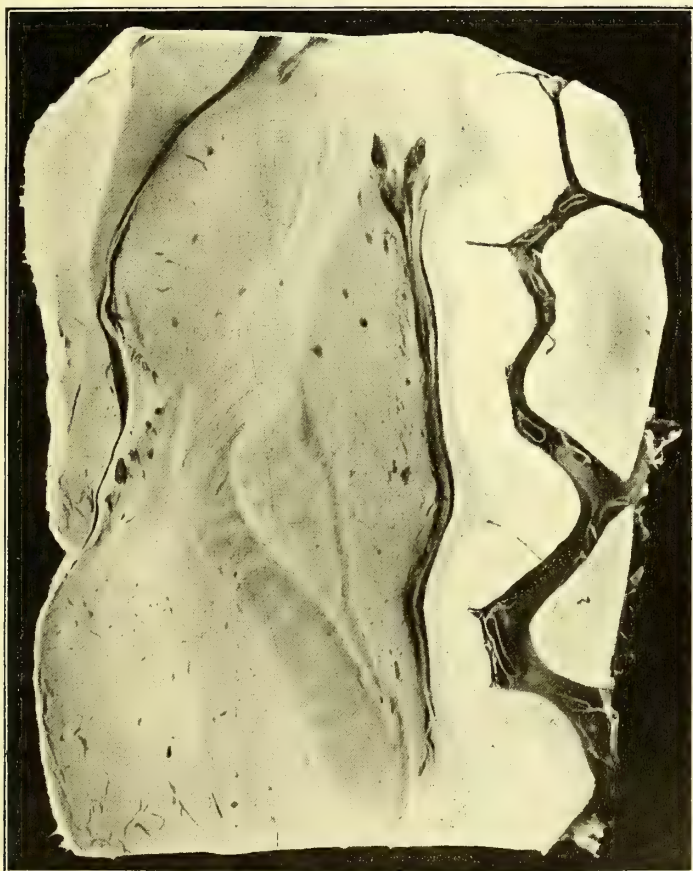


Fig. 76. — Foyer linéaire. Ancienne hémorragie capsulaire guérie. Le foyer est réduit à une fente linéaire adjacente au putamen. L'avant-mur flotte au milieu de la cavité. (Coll. Brissaud.)

Lorsque le choc a été d'une telle intensité que le tissu nerveux en a subi un violent ébranlement à distance, les parois du foyer subissent une dégénération plus étendue, qui équivaut à un ramollissement surajouté à l'hémorragie. Dans ce cas, on voit souvent la matière cérébrale infiltrée de taches purpuriques, ramollie, tomber en *deliquium*. C'est l'encéphalite proprement dite.

Ce mode de terminaison n'est pas le seul qui entraîne la mort à bref délai.

Chez les vieillards débiles, cachectiques — par conséquent malpropres et infectés — le caillot, au lieu de se résorber ou de s'enkyster, suppure.

Hémorragies punctiformes. — Rindfleisch a insisté sur une variété de l'hémorragie cérébrale, caractérisée par des foyers multiples, agglomérés en grandes masses et donnant l'illusion d'une sorte de *ramollissement rouge*. En fait, il s'agit très probablement de ramollissement rouge. Quelquefois ce sont des groupements de faible importance, épars dans la substance grise de l'écorce ou des noyaux : on en voit de semblables à la suite des ictus apoplectiques de la paralysie générale (*apoplexie capillaire* des anciens auteurs).



Fig 77. — Foyer d'hémorragies multiples de l'écorce, du putamen, du thalamus.

Ces dernières hémorragies ont donc une tout autre signification que les hémorragies en grand foyer. On ne sait trop jusqu'à présent à quel mécanisme les rapporter. Wagner et ensuite Löwenfeld les ont décrites comme appartenant plus spécialement au mal de Bright. Strümpell les rattache aux ramollissements inflammatoires aigus des maladies infectieuses, en particulier de l'influenza.

On n'est pas dans la même incertitude pour les grandes hémorragies, dont l'origine est souvent liée à une altération primitive et circonscrite des artérioles. Cette altération consiste dans *l'anévrisme miliaire*.

Anévrisme miliaire. — Sous ce nom, Charcot et Bouchard ont décrit, dans un travail mémorable [1], de petites poches vasculaires, visibles à l'œil nu, appendues aux artérioles comme des grains globuleux dont le diamètre varie de 2 dixièmes de millimètre à 1 millimètre et quelquefois plus. Lorsque leur paroi

[1] *Œuvres complètes de J.-M. Charcot*, t. IX, p. 5.

est mince, et si le sang qu'ils renferment est liquide, les anévrismes miliaires ont une *couleur rouge violacé*; si le sang est ancien et déjà transformé en hématoïdine, ils sont *noirâtres*. Quand leurs parois sont épaisses, leur teinte est d'un bleu foncé. Leur *consistance* varie selon la nature du contenu ; tantôt mous, tantôt fermes, élastiques et éclatant sous le doigt, ils peuvent acquérir, avec le temps, la dureté d'un grain de sable. Leurs *sièges de prédilection*, comme ceux des foyers eux-mêmes, sont par ordre de fréquence décroissante : les corps opto-striés, l'écorce des circonvolutions, la protubérance, le cervelet, le centre ovale et le manteau cortical, les pédoncules cérébraux, enfin le bulbe. Quelquefois même on les rencontre dans le fin réseau de la pie-mère adhérant à la substance grise, soit à la surface des circonvolutions, soit au fond des sillons ou scissures. On peut les isoler assez facilement des parties ambiantes (tissu cérébral ou tissu vasculaire), avec une aiguille à dissocier. Ils marquent, en général, une empreinte en capsule dans le parenchyme nerveux. Souvent une coupe au hasard sur un hémisphère frais permet de les apercevoir par transparence ; alors un grattage léger suffit pour les faire saillir, et l'on constate qu'ils se continuent par un de leurs pôles avec un vaisseau artériel de petit calibre.



Fig. 78. — Foyers d'hémorragies ponctiformes dans l'écorce cérébrale (grossissement de 4 diamètres). (Coll. Brissaud.)

Lorsqu'on fait l'autopsie d'un sujet qui a succombé à une hémorragie cérébrale, il n'est pas toujours aisé de mettre en évidence l'anévrisme responsable. Cette recherche exige des précautions minutieuses que Charcot et Bouchard ont indiquées en détail et que nous résumerons. On admettra d'abord que, s'il s'agit d'un épanchement profond, la coupe de l'hémisphère, pratiquée en général au milieu de la région opto-striée et dans le sens vertico-transversal, a traversé le foyer principal. La première chose à faire, en pareil cas, est de déterger la cavité hémorragique, de laisser tomber du caillot ce qui s'en échappe naturellement, et, immédiatement, de placer les deux fragments de l'hémisphère, dans de l'eau qu'on renouvellera fréquemment sans secousse. Au bout d'un temps variable, on arrive ainsi à isoler de petites masses cruoriques qui surnagent, encore rattachées au caillot sous-jacent par des filaments très déliés. Ces

filaments sont des artérioles, et c'est sur ces artérioles, minutieusement débarrassées du magma fibrineux qui les enveloppe, qu'on trouvera les anévrismes miliaires. Ceux-ci se présentent comme des ampoules sphériques, dont le contenu est du sang, et dont la paroi extrêmement mince est quelquefois fendue comme par éclatement. Les ampoules en question sont le plus souvent disposées sur le filament vasculaire comme des grains de chapelet; d'autres fois, fusiformes, elles constituent des ectasies simples, effilées à leurs deux extrémités ; enfin, on en voit qui sont latérales et n'interrompent pas le calibre de l'artère.

Sous le microscope, l'ampoule vasculaire apparaît avec les caractères bien tranchés d'une poche anévrismale. Le sang qu'elle contient, tantôt absolument intact, tantôt déjà chargé de cristaux d'hématoïdine ou de graisse, remplit totalement la cavité. Mais c'est la structure de la paroi qui seule peut donner une idée exacte de la lésion primitive et fondamentale d'où résulte le grand raptus hémorragique. Un grossissement moyen suffit pour reconnaître que la membrane enveloppante est constituée par une lame conjonctive, mitoyenne aux tuniques propres du vaisseau et à la gaine lymphatique. Ces tuniques, d'ailleurs, ne sont plus distinctes les unes des autres ; la musculeuse, raréfiée en amont et en aval de la poche, fait complètement défaut au niveau de celle-ci, de telle façon que la couche sous-endothéliale est en quelque sorte l'adventice ellemême. Et comme l'adventice est, d'autre part, confondue avec la gaine lymphatique, c'est la mince séreuse périvasculaire qui seule fait obstacle à la tension intra-artérielle. Il peut se faire que l'irritation chronique entretenue au niveau de cette gaine par la circulation même détermine une réaction histogénique favorable ; la paroi s'épaissit, la voie lymphatique s'obstrue, une sorte de cicatrice enkyste l'anévrisme, et l'on voit courir à sa surface de petits vasa-vasorum sous forme de varicosités capillaires.

Quel processus spécial préside à la formation des anévrismes miliaires? Tout d'abord nous rappellerons que les anévrismes miliaires avaient été aperçus par Cruveilhier, puis par Calmeil, qui n'avaient pas reconnu leur nature. Virchow, Meynert, Heschl, les avaient incomplètement décrits à l'occasion des dégénérescences vasculaires du cerveau. Gull semble être le premier auteur qui ait attaché une certaine importance, dans un cas unique il est vrai, à cette lésion d'aspect insignifiant, et qui l'ait considérée comme la cause immédiate d'une hémorragie cérébrale. Mais c'est à Charcot et Bouchard que revient le grand mérite d'avoir signalé l'étroite connexion pathogénique de l'hémorragie avec les anévrismes miliaires, et surtout d'avoir déterminé le mode de formation de ces anévrismes (1866-1868).

Les anévrismes miliaires n'ont rien de commun avec les dilatations moniliformes ou les anévrismes disséquants étudiés par Kölliker, Pestalozzi, Virchow. Toujours, en effet, ils siègent sur des artères visibles à l'œil nu. On les trouve non seulement dans les parois des foyers hémorragiques, mais dans toutes les parties saines de l'encéphale que nous avons énumérées. L'étude qu'en ont faite Charcot et Bouchard prouve, en outre, qu'ils sont le résultat d'un travail morbide préparé de longue date, intéressant la totalité du système artériel du cerveau, et caractérisé par une prolifération nucléaire considérable de la tunique adventice et de la gaine lymphatique. Cette altération, qui aboutit à la suppression progressive de la tunique moyenne, paraît indépendante de l'athérome proprement dit ; elle n'exclut pas l'athérome, mais elle ne résulte pas de celui-ci. Cela

même explique que l'hémorragie et le ramollissement coïncident rarement sur le même sujet. D'ailleurs, puisqu'il s'agit d'une *périartérite* et non d'une artérite interstitielle scléreuse, les relations de l'anévrisme miliaire avec la dégénérescence sénile des artères ne sont que tout à fait indirectes et fortuites. Les anévrismes miliaires n'existent pas seulement chez les vieillards, on les trouve chez l'adulte, moins souvent il est vrai, et même chez les jeunes gens. Quelques observations d'hémorragie cérébrale infantile (Dejerine) semblent démontrer, vu leur localisation dans le foyer d'élection, la possibilité de leur existence chez les enfants, mais on peut admettre que l'encéphalite chronique en a favorisé l'éclosion.

La spécialité de l'anévrisme miliaire, ou plutôt de la périartérite qui le prépare, a provoqué des recherches ayant pour but de déterminer si la consistance du tissu encéphalique ou telle autre condition anatomique n'étaient pas la cause de leur présence exclusive dans le cerveau. Ces recherches n'ont pas donné de résultat définitif, mais on a pu se rendre compte que la même lésion existe parfois dans la paroi de l'œsophage et sur le cœur (Liouville).

La démonstration de Charcot et Bouchard paraissait trop concluante pour ne pas être admise presque universellement. Elle est devenue classique en France dès le premier jour. Pourtant, si le plus grand nombre des observateurs en reconnaissent l'exactitude, quelques-uns, entre autres Ziegler et Lowenfeld, formulent certaines réserves ; le seul argument qu'ils invoquent est qu'on ne trouve pas *toujours* des anévrismes miliaires chez les sujets qui succombent à l'hémorragie cérébrale. Cela n'implique pas qu'un anévrisme n'ait pas existé et ne se soit pas rompu ; nous avons dit quelles difficultés on rencontre souvent pour découvrir l'anévrisme coupable. D'ailleurs Charcot et Bouchard, dès les premières pages de leur travail, se défendent d'attribuer *toutes* les hémorragies cérébrales sans exception à la rupture d'un anévrisme. « Pareille exagération, disent-ils, n'est jamais entrée dans notre pensée. »

Si le rôle de l'anévrisme miliaire dans l'hémorragie est aujourd'hui hors de cause, la pathogénie de cet anévrisme lui-même est encore discutée. Zencker, Eichler et Grasset l'attribuent, non pas à une périartérite primitive, mais à une endartérite. Il est assez difficile de se prononcer du moment que la lésion définitive est toujours une ectasie vasculaire favorisée par la présence d'une gaine lymphatique où la poche trouve sa place ; cependant, la spécialité même de cette gaine lymphatique, dans les centres nerveux, semble donner une certaine valeur à la première hypothèse.

Des lésions vasculaires primitives, autres que la périartérite avec anévrisme miliaire, peuvent donc être le point de départ de l'hémorragie cérébrale. Nous les énumérerons rapidement :

La *dégénération amyloïde* est primitive dans l'endartère des gros vaisseaux et dans la tunique moyenne des artères de petit calibre (Roth). Elle ne semble pas cependant jouer un rôle important dans la pathogénie de l'hémorragie. Il en est de même de la dégénérescence colloïde de l'adventice (Kromayer).

La *dégénération hyaline* est à la fois plus commune et plus dangereuse. Elle consiste dans une transformation des éléments des trois tuniques, plus spécialement de la tunique interne et de la tunique moyenne, caractérisée par une sorte de solidification des cellules après disparition de leurs noyaux. Cellules endothéliales et cellules musculaires semblent ainsi se condenser. La disparition du noyau est le fait essentiel ; elle succéderait parfois à un gonflement temporaire (Œller, Langhans). Les interstices des éléments deviennent invisibles ;

tout se confond en une masse homogène, uniformément colorée par les réactifs et où l'on distingue à grand'peine la primitive organisation cellulaire.

La dégénération hyaline envahit parfois de longues étendues de ramifications vasculaires ; mais, le plus souvent, elle se limite à des territoires circonscrits, n'intéressant qu'une arborisation artérielle ou capillaire. Comme elle frappe indifféremment tous les éléments de la paroi, il y a lieu d'admettre que son apparition résulte d'une imprégnation de ceux-ci par une substance coagulante, charriée par le sérum sanguin ou par la lymphe interstitielle. Naturellement l'endothélium, en contact immédiat avec le sang, est plus sujet à cette dégénération (1).

L'*artério-sclérose* est un processus tout différent. Il consiste dans une hyperplasie primitive de l'endartère, ayant pour conséquence le rétrécissement de la lumière du vaisseau sans diminution de son calibre total. L'épaississement de la tunique moyenne suit, à échéance variable, l'endartérite. L'irritation se propage même à l'adventice. Dans ces cas, le vaisseau présente des nodosités comparables à des fragments de tuyau de pipe. On trouve ces nodosités sur les branches de l'hexagone de Willis, sur l'artère basilaire, sur la sylvienne, sur la cérébrale antérieure, surtout au niveau de leurs bifurcations, rarement sur les petites ramifications corticales de ces vaisseaux, plus rarement encore sur leurs branches profondes. L'augmentation de volume de la tunique interne aboutit à une oblitération partielle, d'où résulte fréquemment une thrombose. Mais quelquefois aussi la sclérose, étendue à la totalité de l'épaisseur vasculaire, ne présente plus les conditions voulues de résistance à la paroi sanguine. Alors se produit une hémorragie, et celle-ci est en général intra-ventriculaire. On peut écarter de prime abord toute relation pathogénique entre l'artério-sclérose proprement dite et les anévrismes miliaires. L'artério-sclérose sur les vaisseaux de l'hexagone répond au type de l'*artérite déformante* ou *noueuse* ; elle survient dans les mêmes conditions que l'*arthrite déformante* ou *noueuse*. C'est le *morbus senilis arteriarum*, qu'on a assimilé au *morbus coxæ senilis* de Virchow.

Enfin on a signalé une friabilité plus grande des vaisseaux, sans lésions visibles, sous la dépendance d'une moindre solidité de la charpente névroglique. C'est cette friabilité problématique que Rochoux considérait comme la cause du « ramollissement hémorragique ».

Il se pourrait bien que cette théorie, contre laquelle on avait trop réagi pendant longtemps, renfermât une part de vérité. P. Marie (2) est revenu sur ce sujet, l'envisageant à un autre point de vue, et a exposé le rôle des *foyers lacunaires de désintégration* sur la production des hémorragies : « Les foyers lacunaires de désintégration, dit-il, se rencontrent le plus souvent dans le noyau lenticulaire, moins fréquemment dans le noyau caudé et dans la couche optique ; quelquefois ils siègent en pleine substance blanche, mais c'est toujours dans le voisinage des noyaux gris centraux, dans le territoire de distribution de l'artère choroïdienne antérieure, du groupe des lenticulo-striées et des lenticulo-optiques. La présence des lacunes est souvent bilatérale. Elles peuvent exister, mais bien rarement, dans les pédoncules ; souvent on en trouve dans la protubérance.

(1) Les capillaires subissent aussi la dégénérescence calcaire ; celle-ci pourrait être confondue à première vue avec la dégénération hyaline, si la grande affinité de la substance hyaline pour les réactifs colorants n'était vraiment caractéristique.

(2) PIERRE MARIE. Congrès de 1900. *Rev. de méd.*, 1901. Article Hémiplégie du *Traité Brouardel-Gilbert*, 1901. Voir aussi FERRAND. Thèse de Paris, 1902.

Ces lacunes consistent, comme leur nom l'indique, en une perte de substance du volume d'un grain de millet, ou d'une petite fève, à bords le plus souvent irréguliers, parfois arrondis et comme découpés dans la substance cérébrale, sans aucun épaississement, sans aucune modification de coloration ou de consistance; dans leur intérieur se trouve parfois un peu de sérosité, mais il s'en faut qu'on puisse toujours constater la présence de celle-ci; le mot de sérosité n'est vraisemblablement pas juste, car s'il s'agissait d'un liquide contenant de la fibrine, celle-ci serait coagulée par le formol et cela n'a pas toujours lieu.

Dans le plus grand nombre des cas on retrouve au centre, ou dans un point de ces lacunes, un vaisseau sanguin, ordinairement perméable ; il est probable que l'atrophie avec rétraction du cerveau, qui coïncide presque toujours avec la présence de l'état lacunaire, joue dans la production de celui-ci un rôle assez important, en tout cas, dans tous les cerveaux où cet état lacunaire existe; la dilatation ventriculaire s'observe; elle est même souvent très prononcée.

Il est vraisemblable, bien qu'en réalité la constatation directe du fait soit à peu près impossible, que ces lacunes exercent une influence de premier ordre sur la genèse des hémorragies cérébrales, puisque c'est à leur niveau, dans cet espace où ils sont dépourvus de soutien, que les vaisseaux éprouveraient la rupture qui donne lieu à l'apoplexie. En dehors de cet état lacunaire de désintégration, il existe d'autres variétés de lacunes qui paraissent être de nature toute différente, et n'ont pas avec l'hémorragie cérébrale les relations que nous venons de signaler.

P. Marie émet l'hypothèse que « la production de ces lacunes est attribuable à une sorte de vaginalite destructive, déterminant l'altération du tissu nerveux contigu par une corrosion progressive », autrement dit les lacunes résulteraient de la désintégration du tissu cérébral autour d'artères atteintes d'artérite.

Pathogénie. — Les causes de l'hémorragie sont communément ramenées à trois chefs : 1° la surtension vasculaire, dont le facteur direct est le plus souvent l'hypertrophie cardiaque ; 2° le défaut de consistance du parenchyme cérébral ; 3° le défaut de résistance des artères. Le premier chef est négligeable : la surtension vasculaire, d'origine cardiaque ou rénale, considérée comme des plus efficaces par Legallois, Corvisart, Bricheteau, Bouillaud, Rokitansky, Leubuscher, etc., ne s'observe dans les autopsies que 40 fois sur 100 ; l'atrophie rénale n'existe pas seulement dans le tiers des cas. Quant à la friabilité de la substance cérébrale, nous venons d'en exposer le mécanisme. Le ramollissement préalable (Rochoux) n'est *hémorragipare* que si le foyer de nécrobiose renferme, du moins chez l'adulte, des anévrismes miliaires. C'est donc encore la pathogénie de l'anévrisme miliaire et les conditions de sa rupture qu'il faut envisager.

Assurément la dyscrasie goutteuse est la cause la plus évidente de l'altération artérielle. Mais quelle substance exerce cette irritation en quelque sorte spécifique qui aboutit à la formation de l'anévrisme? On l'ignore encore et il est vraisemblable que l'anévrisme est la conséquence de toute irritation de l'artériole, non pas tant du fait de tel ou tel agent que du fait de la structure même de la paroi vasculaire. A tel mode de répartition des éléments constitutifs d'une paroi artérielle correspond telle ou telle lésion. Pour les branches des artères lenticulo-optiques et lenticulo-striées, la terminaison naturelle de l'artérite est l'anévrisme miliaire. Le saturnisme qui crée la dyscrasie goutteuse, l'alcoo-

lisme qui fait l'endartérite, les pyrexies ou maladies générales infectieuses, le mal de Bright, etc., revendiquent la même influence. Quant aux circonstances qui favorisent la rupture, elles se résument dans la brusque augmentation de la tension artérielle intra-anévrismale. Ici, sans aucun doute, la contraction du myocarde intervient d'autant plus efficacement que le cœur est plus énergique : tel est le cas de l'hypertrophie goutteuse ou brightique : et elle intervient surtout d'autant plus directement que les parois de l'aorte ou des carotides, envahies par l'athérome et privées d'une partie de leur élasticité, transmettent plus immédiatement au cerveau le choc systolique.

L'hypertension artérielle est, dans le mal de Bright, la cause déterminante de l'hémorragie cérébrale (Potain) (¹).

Ceci étant, deux questions se posent : 1° pourquoi les anévrismes miliaires n'existent-ils presque exclusivement que dans les centres nerveux? 2° pourquoi l'anévrisme de l'artère lenticulo-striée est-il le plus sujet à se rompre? Une même réponse suffit aux deux questions. Les artères lenticulo-optiques et lenticulo-striées sont des *artérioles* fragiles, issues *directement et sans transition insensible* d'un vaisseau de puissant calibre. Ce sont, en outre, des artérioles *terminales*, c'est-à-dire qu'elles ne s'anastomosent pas entre elles, comme s'anastomosent les artères corticales (Mendel). La pression dans ces vaisseaux de faible résistance est donc à peu près égale à la pression carotidienne, tandis que la pression dans les artères corticales est notablement inférieure (Mendel). Or il résulte des expériences de H. Weber que toute augmentation de pression dans un tube extensible produit non seulement une dilatation, mais encore un allongement de ce tube. La répétition de cet allongement à chaque systole entraîne progressivement avec l'âge une atrophie des cellules musculaires et en général de tous les éléments de la paroi. Dans aucun autre organe ce mécanisme pathogénique des dilatations de petits vaisseaux ne se trouve réalisé ; d'autant que les vaisseaux du névraxe sont, par surcroît, engainés dans une tunique lymphatique, à laquelle aucune autre n'est comparable, et qui permet l'augmentation de calibre en tous sens d'où résultent les formations ampullaires.

Étiologie. — *Causes prédisposantes.* — Ce qui vient d'être exposé touchant le rôle de la diathèse goutteuse, de l'alcoolisme, du saturnisme, voire même de la syphilis, permettrait de confondre dans un même chapitre la pathogénie et l'étiologie de l'hémorragie cérébrale s'il ne fallait réserver à la goutte cérébrale proprement dite une mention toute particulière. L'hérédité, selon Charcot, Guéneau de Mussy, Dieulafoy, serait incontestable ; et elle se manifesterait en dehors de toute autre détermination goutteuse familiale.

Il y a longtemps d'ailleurs qu'on a décrit l'habitus apoplectique : tête volumineuse, cou gros et court, visage « congestionné », regard brillant, physionomie animée, reflétant un caractère mobile et aux emportements faciles. S'il y a du vrai dans cette esquisse tracée depuis des siècles, surtout depuis Morgagni, on aurait tort de la considérer comme rigoureusement conforme à la réalité. En prenant l'inverse de ce portrait d'apoplectique, on imaginerait, sans risquer de se tromper, un personnage parfaitement capable de faire des anévrismes miliaires.

Gowers affirme catégoriquement que la plupart des hémorragies cérébrales

(¹) POTAIN. Hémorragie cérébrale dans la maladie de Bright. *Journal de méd. et chir. pratiques*, 1894.

se produisent chez des individus ayant un habitus diamétralement opposé à celui qu'avaient décrit les anciens.

Les hommes sont plus exposés que les femmes à l'hémorragie cérébrale ; la plus grande fréquence des cas oscille entre la cinquantième et la soixante-dixième année, d'après une statistique de Gintrac, basée sur 600 cas, décomposés ainsi :

De 1 à 30 ans	66 cas.
De 31 à 40 ans	67 —
De 41 à 50 ans	90 —
De 51 à 60 ans	125 —
De 61 à 70 ans	143 —
De 71 à 80 ans	101 —

Les enfants ne sont guère atteints d'hémorragie cérébrale par le seul fait d'une diathèse, en dehors de la syphilis ou de la tuberculose ; encore ces deux maladies constitutionnelles n'ont-elles qu'une influence de prédisposition très restreinte. Le syphilome et le tubercule du cerveau peuvent être le point de départ du raptus hémorragique, mais c'est dans les affections locales de la méninge molle que ceux-ci ont le plus de chances de se produire. Il faut aussi mentionner les hémorragies qui surviennent éventuellement au cours des maladies infectieuses de l'enfance (coqueluche, diphtérie, rougeole, scarlatine), quelle que soit la pathogénie de ces hémorragies. Ce sont des accidents surajoutés à la maladie fondamentale ; ils n'ont aucune autonomie clinique ou anatomo-pathologique.

Causes occasionnelles. — Toute cause, physique ou morale, dont l'effet immédiat est d'accélérer la circulation en augmentant l'intensité de la systole cardiaque, est de nature à provoquer l'apoplexie sanguine chez les sujets porteurs d'anévrismes miliaires. C'est-à-dire que toutes les émotions, joie ou colère, tous les efforts, quintes de toux, vomissements, etc., sont signalés parmi les causes occasionnelles de l'ictus.

A propos de l'influence de l'effort il est nécessaire de faire quelques réserves. Hallion et Comte [1] ont démontré que la pression artérielle s'abaisse pendant l'effort, contrairement à la croyance adoptée jusqu'ici. Ce n'est qu'après l'effort que la pression augmenterait en réalité. Du reste il est avéré que l'hémorragie survient souvent pendant le sommeil, ce qui exclut l'influence de l'effort.

Si la surtension cardiaque fait défaut, du moins la surtension artérielle peut être le plus souvent invoquée : le bain à la suite d'un repas copieux, le bain froid surtout, le froid atmosphérique même, ont été de tout temps incriminés. Il est, du reste, un fait notoire, c'est que dans les asiles de vieillards, l'hiver est la saison des apoplexies sanguines. L'influence des dépressions barométriques n'est guère, elle non plus, récusable ; mais on ne saurait s'attarder à ces coïncidences, où l'on a cru voir des relations de cause à effet : les quartiers de la lune, le coucher du soleil, etc.

Enfin, parmi les causes réellement efficaces, il en est une qu'on ne peut méconnaître : l'ivresse. Il est vrai que l'hémorragie cérébrale n'en résulte pas plus fréquemment que l'hémorragie méningée. L'ivresse est donc d'une manière générale une occasion d'hémorragies *intra-encéphaliques*.

(1) Hallion et Comte. La pression artérielle s'abaisse pendant l'effort. (*Soc. de biol.*, 1896).

Symptomatologie. — *Prodromes.* — Il s'en faut que l'hémorragie cérébrale s'annonce toujours par des prodromes. Le plus souvent elle frappe à l'improviste; et, seulement dans un nombre de cas assez restreint, elle est précédée par des phénomènes dits « congestifs », tels que : bourdonnements d'oreilles, éblouissements, vertige, engourdissement persistant dans un membre, etc.

La durée de ces signes précurseurs est elle-même indéterminée : pas plus que leur intensité elle ne peut servir à prévoir l'accident. La constatation d'une hypertrophie cardiaque chez un sujet goutteux et déjà âgé a, sous ce rapport, bien plus de valeur que les prodromes proprement dits.

Apoplexie avec hémiplégie. — Les symptômes de l'hémorragie cérébrale ne sont pas très variables.

Dans l'immense majorité des cas, cette affection se traduit par une *apoplexie suivie d'hémiplégie motrice.* Tel est le type clinique qui sert de base à toutes les descriptions classiques.

Ictus apoplectique. — L'apoplexie, presque toujours, est soudaine ; le sujet est comme foudroyé. Tantôt on le voit s'arrêter brusquement pendant la marche, passer les mains sur son visage, osciller un instant et s'abattre comme une masse, en poussant un sourd gémissement ; le visage est pâle, les traits sont parfois animés de secousses fibrillaires, les pupilles sont en général contractées. Tantôt l'ictus débute par une crise convulsive identique à l'épilepsie (Morgagni), et aboutissant à un sommeil comateux sans réveil. Tantôt enfin l'attaque survient pendant la nuit, sans bruit ; et c'est le matin seulement qu'on constate le mal ; ce cas est parmi les plus fréquents.

L'état apoplectique est caractérisé par un anéantissement absolu de toutes les fonctions de la vie de relation et l'abolition partielle des actes réflexes. La respiration est rare, profonde, bruyante, ronflante même, affectant souvent le rythme connu de Cheyne-Stokes. Le pouls est fort et peu fréquent mais régulier. Le visage est d'une pâleur blafarde, imprégné de sueur, inerte ; les paupières entr'ouvertes laissent voir des pupilles parfois inégales, larges, d'abord, resserrées ensuite et insensibles à la lumière; le contact de la cornée non seulement n'est pas perçu mais ne provoque pas le réflexe palpébral. Tous les modes de la sensibilité sont abolis. La température rectale est au-dessous du chiffre normal (Bourneville, Charcot). Les sphincters sont relâchés, les membres sont absolument flasques. Les urines rares, obtenues par le cathétérisme, renferment parfois de l'albumine ou du sucre. Cette glycosurie et cette albuminurie seraient sous la dépendance du retentissement traumatique de l'hémorragie sur le bulbe [1]. Il en est de même des troubles circulatoires et respiratoires. Peut-être l'ensemble de ces phénomènes tient-il à l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, signalé par P. Marie, et à la compression du bulbe qui peut s'ensuivre.

Ainsi, quel que soit le côté de la lésion, le premier résultat de l'ictus hémorragique est d'annihiler en totalité les fonctions motrices et sensitivo-sensorielles.

Déviation conjuguée de la tête et des yeux. — Et cependant un fait d'une importance capitale permet déjà non seulement d'affirmer l'existence d'une lésion cérébrale, mais de déterminer l'hémisphère qui en est le siège. Le patient en

[1] A. Robin et Kuss. Apoplexie cérébrale et glycosurie, *Médecine moderne*, 1887.

effet, couché dans le décubitus dorsal ou replacé dans cette position, tend à incliner la tête du côté de sa lésion ; cette inclinaison est accompagnée d'un léger mouvement de torsion du cou avec déviation conjuguée des globes oculaires du même côté (voy. plus haut, *Apoplexie*).

Pour cette raison, on dit communément que le malade *regarde sa lésion.*

Réflexes. — Au moment même de l'ictus les réflexes tendineux sont quelquefois exagérés. Ils le sont toujours, autant qu'on en peut juger d'après les cas assez rares où le médecin arrive à temps, lorsque la lésion est une hémorragie intra-ventriculaire ou immédiatement sous-corticale. Peu d'instants après l'attaque ils sont abolis, et il en est de même, en tout cas, des réflexes cutanés (exception faite pour le signe de Babinski). Les pupilles momentanément contractées se redilatent peu à peu.

Les réflexes du visage et les actes automatiques de la physionomie provoqués par les stimulations énergiques, spécialement par les appels à haute voix, sont totalement supprimés. La perte de connaissance est complète.

C'est cependant par le réveil de la sensibilité générale et de la conscience que l'état d'ictus apoplectique se transforme insensiblement en état de coma vigil.

Période de réparation progressive. — Peu à peu le malade sort de sa torpeur. Il sent vaguement les piqûres, les pincements, toujours plus nettement du côté sain; la douleur inconsciente se manifeste d'abord par des mouvements de retraite; la douleur perçue se reconnaît à des mouvements combinés de défense, exécutés par le bras ou la jambe non paralysés. L'expression verbale consiste d'abord en grognements caractéristiques, où l'on devine l'*intonation* de phrases encore inarticulées. Le jeu de la physionomie devient de plus en plus apparent, et déjà l'on constate la déviation des traits du visage du côté sain L'hémiplégie faciale se révèle par le fait du retour des mouvements. La respiration encore profonde et bruyante enfle la cavité buccale du côté de la paralysie ; l'air s'échappe par la commissure de ce côté, où le buccinateur flotte sans tonicité : on dit que *le malade fume la pipe.*

La face est le plus souvent rouge, vultueuse, avec une élévation progressivement notable de la température du côté paralysé. La même rougeur avec *hémithermie* (Vanlair) existe sur les deux membres.

Les battements cardiaques perdent momentanément de leur intensité. La température rectale ne dépasse guère 38 degrés.

A mesure que les heures ou les jours s'écoulent, la localisation de l'hémiplégie apparaît avec plus de netteté, et en même temps réapparaissent les réflexes cutanés et tendineux. Les réflexes crémastérien, abdominal, fessier seraient encore quelque temps abolis.

Troubles de motilité. — En règle générale, la paralysie est toujours plus prononcée au membre supérieur qu'au membre inférieur. La paralysie faciale est tantôt très marquée, tantôt si peu évidente qu'elle passe parfois inaperçue.

Au membre supérieur, la paralysie est totale et complète : totale en ce sens qu'elle affecte tous les muscles de ce membre ; complète en ce sens que l'impotence est absolue. Soulevé au-dessus du lit, le bras retombe inerte, de tout son poids.

Au membre inférieur il en est de même ; cependant il n'est pas rare que, peu de temps après l'attaque, le malade soit en état, non de le maintenir au-dessus du plan du lit, mais de l'empêcher de retomber lourdement. Ici d'ail-

leurs, comme en toute autre circonstance, la localisation de la lésion centrale commande les symptômes, et il n'est possible d'établir aucune règle fixe. Ce qu'on peut dire c'est, nous le répétons à dessein, que la jambe est ordinairement moins impuissante que le bras, et qu'elle récupère ses fonctions la première.

Les muscles du tronc participent à l'hémiplégie (Nothnagel, Vulpian). Leur incapacité fonctionnelle est assez difficile à déterminer, en ce sens que le patient ne peut s'asseoir que malaisément, et que, même dans la position assise, l'impotence du bras et de la jambe modifient profondément les conditions de stabilité et de mouvement du tronc.

A la face, l'asymétrie mérite d'être examinée dans l'état de repos et dans l'état d'activité. Au repos elle est parfois très apparente. Elle consiste dans ce fait que la moitié *inférieure* du visage du côté paralysé a perdu ses rides ou ses plis normaux et est entraînée en masse du côté sain. La moitié supérieure du visage est *relativement* respectée : c'est-à-dire que les muscles frontal, sourcilier, orbiculaire des paupières sont peu touchés. Comparativement à ce qu'on observe dans les paralysies faciales périphériques, le clignement s'effectue presque normalement ou seulement avec un très léger retard du côté paralysé; il n'existe ni renversement palpébral, ni à plus forte raison épiphora. Les plis du front subsistent ou ne sont que très superficiellement effacés.

L'hémiplégie faciale est donc avant tout une paralysie de la partie inférieure de la face, ou, comme on dit couramment, une *paralysie du facial inférieur*, sans qu'il existe une distribution périphérique ou un trajet central spéciaux pour ce qu'on appelle arbitrairement le nerf facial inférieur. Si cette dénomination est justifiée dans une certaine mesure, c'est parce que les lésions du noyau du facial au niveau de l'origine réelle de la sixième paire produisent, dans certains cas, une paralysie d'une moitié supérieure de la face et une paralysie de l'abducteur correspondant (Mendel). Or, dans l'hémiplégie faciale d'*origine hémisphérique* on ne voit jamais s'associer ces deux troubles. Exceptionnellement on constate une paresse de l'abducteur, mais sans paralysie véritable.

A l'état d'activité, le visage de l'hémiplégique est tout à fait caractéristique. Les mouvements *volontaires*, les grimaces surtout exagèrent l'asymétrie. On voit alors que le sillon naso-labial est effacé, que la narine est abaissée et plus étroite ; lorsqu'on fait siffler le malade, la commissure labiale tombe en s'amincissant, tandis que l'autre commissure, celle du côté sain, s'entr'ouvre et se relève. De là, cette forme de l'orifice buccal en point d'exclamation (Charcot) qui permet souvent de localiser à première vue une lésion d'hémisphère.

Dans les mouvements purement automatiques, comme le rire ou les pleurs, bien plus spontanés que les mouvements qui accompagnent la parole, l'asymétrie disparaît quelquefois totalement. Il n'est donc pas toujours vrai de dire que le malade ne rit ou ne pleure que d'un côté. *Lorsque l'asymétrie disparaît ou diminue dans les mouvements automatiques, il est à peu près certain que les noyaux opto-striés sont respectés. Lorsque dans les mêmes mouvements elle s'exagère, il est fort probable que la lésion a détruit en partie ces centres.*

La langue est déviée en masse vers le côté paralysé, mais la pointe s'incurve du côté opposé, comme dans l'hémiplégie par thrombose.

Le voile du palais tombe et se dévie légèrement du côté sain. Rarement la voie est nasillarde.

Les troubles de la parole d'ailleurs se réduisent à l'embarras de l'articulation des mots, qui résulte de l'asymétrie relative du tonus musculaire dans les organes phonateurs. Presque jamais en effet l'hémorragie cérébrale ne donne lieu à l'aphasie; à peu près seule, l'aphasie motrice sous-corticale existe, du fait de la destruction des fibres de projection. C'est à cette forme spéciale, sous-corticale, qu'on a donné improprement le nom d'aphasie ataxique ; le qualificatif *ataxique* ne s'applique qu'au défaut de coordination des commandements moteurs partis de l'écorce, mais non à une incorrection des *souvenirs moteurs* dans l'écorce elle-même.

Les aphasies sensorielles sont peut-être encore plus rares.

L'anesthésie absolue, constatée au moment de l'ictus, est presque toujours transitoire. Dans la période de réparation progressive elle s'atténue promptement.

Quelque temps encore après que le malade a repris conscience de lui-même, la paralysie des muscles viscéraux peut persister : tantôt c'est une rétention d'urine, tantôt et plus souvent c'est une incontinence. Peu à peu ces fonctions se régularisent, mais la constipation est la règle.

Les modifications de la température *centrale* dont il a été question à propos de l'apoplexie ne sont pas constantes. D'abord abaissée (Charcot), elle oscille entre 36° et 37°, et n'atteint ou ne dépasse la normale que plusieurs heures après l'ictus.

La température *locale* est toujours plus élevée du côté paralysé. La différence en faveur des membres inertes est en moyenne d'un demi-degré ou de deux tiers de degré. Elle coïncide avec une vascularisation cutanée plus apparente, une rougeur cyanique, un œdème quelquefois très marqué.

Le plus ordinairement l'œdème est associé à une hyperesthésie profonde et diffuse; mais il n'existe pas de corrélation constante entre les deux phénomènes; il y en a une beaucoup plus évidente entre la température et l'*apparition* de l'œdème. Lorsque l'œdème a déjà plusieurs jours de date, on peut noter, au contraire, un léger refroidissement du côté paralysé. Lorsque à un moment donné les membres paralysés ont commencé à se refroidir, il est rare que leur température remonte au degré normal. La plupart des vieux hémiplégiques sont très sensibles au froid extérieur.

Les troubles de la nutrition locale, précoces ou tardifs, sont ceux qui ont été étudiés à propos de l'apoplexie et de l'hémiplégie en général. Ils semblent plus prononcés à la suite de l'hémorragie qu'à la suite du ramollissement cérébral, en particulier les érythèmes, les éruptions bulleuses et le décubitus aigu.

Les troubles de la nutrition générale sont moins constants que les troubles de la nutrition locale. Ils présentent aussi plus de difficultés d'interprétation.

L'*amaigrissement* pur et simple, par exemple, ne peut pas être attribué à une insuffisance de l'alimentation, car il se produit quelquefois chez des apoplectiques qui mangent abondamment et même avec gloutonnerie. L'*obésité* et la *polysarcie* ne sont pas rares. Ici l'immobilité paraît exercer une influence. L'apparition de la glycosurie ou de l'albuminurie est chose assez commune. Ces deux symptômes peuvent même coexister. Leur rôle comme agents de dénutrition n'est pas établi. Ils relèvent sans doute, l'un et l'autre, d'un défaut de nutrition plus général, et qui trouve sa raison d'être dans la perturbation des centres gris du plancher du quatrième ventricule. C'est à la même perturbation, dont l'origine réflexe est au moins vraisemblable, qu'on doit rapporter

une certaine tendance à l'hémophilie, se traduisant par des hémorragies gastriques (Lépine, Charcot) ou intestinales (Andral), comme on en voit se produire à la suite des lésions expérimentales du pont de Varole (Brown-Séquard).

Enfin lorsque, sans cause apparente, on assiste à une élévation brusque de la température, il est très probable que le parenchyme cérébral subit un processus inflammatoire. Dans ce cas l'issue est à peu près invariablement fatale.

Période d'hémiplégie. — Quand la mort n'a pas lieu dans les vingt premiers jours, on voit succéder à la période de réparation progressive la période dite d'*hémiplégie confirmée.* L'infirmité est définitive, mais elle a, d'une façon irrécusable, dans tous les cas d'*hémorragie*, une tendance marquée et constante à l'amélioration. Cette hémiplégie est toujours spasmodique et s'annonce par l'exagération des réflexes tendineux, très souvent aussi par la trépidation spinale provoquée. A la même période, dont le début coïncide nettement vers le vingtième jour avec ces phénomènes, on constate parfois l'apparition de mouvements choréiformes ou athétosiques : nous y reviendrons un peu plus loin. Mais dès lors l'aspect et l'évolution de l'hémiplégie sont identiques à ceux de toute hémiplégie cérébrale; c'est-à-dire que l'hémorragie ne leur imprime pas un caractère qui permette de les différencier de l'hémiplégie par thrombose. On peut cependant affirmer que les fonctions psychiques, la mémoire en particulier, et la disposition générale du caractère subissent une altération moins durable que chez les sujets frappés de ramollissement cortical.

Marche, durée, terminaison de l'hémorragie cérébrale de forme commune. — Beaucoup d'éventualités sont à envisager :

1° La mort peut être subite, absolument foudroyante; mais c'est un fait exceptionnel. La mort foudroyante relève bien plus souvent de l'hémorragie méningée avec inondation ventriculaire, que de l'hémorragie intra-hémisphérique.

2° La mort survient fréquemment dans le coma. Tel est le cas des grandes hémorragies sans inondation ventriculaire; le moment de la mort varie selon la résistance du sujet, chose impossible à préciser.

3° La mort a lieu après la période de coma, avant la période de contracture secondaire. Elle est la conséquence d'une encéphalite diffuse aiguë qui se révèle cliniquement par l'élévation durable de la température, l'agitation, l'état spasmodique; la pneumonie lobulaire hypostatique est une complication très commune et particulièrement favorable au développement de l'encéphalite.

4° La pneumonie, sans encéphalite, est une cause de mort rapide, dans les huit ou dix premiers jours qui suivent l'attaque.

5° La mort est la règle presque absolument générale à la suite du décubitus aigu.

6° Les hémorragies viscérales sont rarement l'occasion d'accidents graves: on a cependant signalé des cas où elles ont entraîné l'issue fatale.

7° Des apoplexies successives et en quelque sorte subintrantes, surtout lorsqu'elles ont lieu à court intervalle, sont presque toujours mortelles.

8° Les guérisons partielles ne sont pas rares. Il faut entendre par là les améliorations de l'état paralytique qui laissent au malade la possibilité de récupérer certains mouvements d'ensemble des membres paralysés. Les mouvements des petites extrémités sont toujours les premiers à revenir.

9° Les guérisons presque totales, déjà exceptionnelles, sont celles qui con-

sistent dans la disparition à peu près complète de l'hémiplégie. Il s'agit, en pareil cas, d'hémorragies de la capsule externe n'ayant exercé d'autre influence fâcheuse qu'une compression des fibres pyramidales, et ne laissant après elles qu'un caillot résiduel insignifiant.

10° Les guérisons totales, vraiment très rares mais réelles, font suite à la résorption intégrale du caillot. Le diagnostic rétrospectif pourrait rester hésitant si l'anatomie pathologique ne venait pas, de temps à autre, démontrer la présence d'une infiltration ocreuse lamellaire dans la région de la capsule externe, au lieu d'élection de l'hémorragie cérébrale.

Formes cliniques. — Le cas le plus ordinaire est celui que nous avons envisagé. Mais dans la pratique, il ne se réalise pas toujours ; des variétés de localisation et d'étendue de l'hémorragie dépendent les formes cliniques les plus disparates.

1° *Apoplexie avec hémiplégie partielle.* — Cette forme est tout à fait rare. A l'inverse du ramollissement cortical, qui donne lieu si souvent à des monoplégies, l'hémorragie cérébrale produit des hémiplégies légères, mais totales. Cela se conçoit aisément, puisqu'une lésion en foyer, même très petite, occupant la région de la capsule interne, intéresse presque toujours la totalité du faisceau pyramidal. Si le foyer siège dans les noyaux opto-striés, il peut se faire que tel ou tel groupe de fibres capsulaires soit interrompu à l'exclusion des autres. De là une hémiplégie partielle, dont le diagnostic est forcément très difficile.

2° *Apoplexie avec hémichorée ou hémiathétose.* — A la suite d'un ictus dont l'effet immédiat est la suppression de toutes les fonctions motrices et de la concience, on voit se produire, en même temps que le retour de la conscience, un retour progressif, rapide et régulier des fonctions motrices. Il n'y a donc pas d'hémiplégie à proprement parler ; au lieu de cela, les membres du côté opposé à l'hémisphère lésé présentent une série de troubles spasmodiques, consistant en des contractions incoordonnées, d'intensité variable, s'exagérant à l'occasion des mouvements volontaires, mais persistant même en dehors de ceux-ci. Cette forme clinique de l'hémorragie est exceptionnelle, en ce sens qu'elle n'est jamais pure, c'est-à-dire qu'il est presque toujours possible de constater une certaine incapacité motrice. Lorsque l'incoordination hémichoréique ou hémiathétosique est indépendante de tout phénomène paralytique, on peut admettre que le faisceau pyramidal dans la capsule est irrité, comprimé ou dissocié par la collection sanguine, mais non interrompu dans la continuité de ses fibres(1). L'apoplexie avec hémichorée ou hémiathétose est donc le fait des hémorragies interstitielles de la couche optique ou de la partie postérieure du putamen.

Il est encore assez fréquent d'assister au développement de ces troubles, six semaines environ après l'attaque, par conséquent vers l'époque où la paralysie devrait devenir évidente, s'il s'agissait d'une hémorragie *intra-capsulaire*. L'hémorragie extra-capsulaire de l'hémichorée et de l'hémiathétose évolue d'ailleurs, au point de vue clinique, comme l'hémorragie classique. Avec la régression du caillot, l'hémichorée ou l'hémiathétose s'amendent. Lorsque le foyer est tellement voisin du faisceau capsulaire que l'irritation de celui-ci devient permanente, l'hémichorée ou l'hémiathétose persiste ; l'hémichorée sur-

(1) CHARCOT. *Leçons du mardi*, t. I, p. 370, et STEPHAN DE ZAANDAN. *Revue de méd.*, 1887, n° 3, p. 205.

tout. Ces troubles moteurs, du reste, ne diffèrent en rien, dans l'hémorragie cérébrale, de ce qu'ils sont dans le ramollissement; et l'étude en a déjà été faite d'une façon suffisante pour qu'il soit inutile d'y insister à nouveau.

3° *Apoplexie avec hémiplégie et hémianesthésie.* — Cette variété clinique n'est pas très commune; elle est cependant d'un haut intérêt pratique, attendu que la question du diagnostic topographique est ici particulièrement difficile à résoudre. Complète ou incomplète, totale ou partielle, l'hémiplégie motrice peut se compliquer d'hémianesthésie. L'insensibilité est répartie très exactement sur la moitié du corps paralysée; elle est un phénomène de même date et de même provenance que la paralysie elle-même; elle est quelquefois si prononcée qu'on peut enfoncer des épingles dans la profondeur de la peau sans provoquer la moindre souffrance.

4° *Apoplexie avec hémianesthésie et hémichorée.*

5° *Apoplexie avec hémianesthésie et paralysie faciale.* — Cette variété ainsi que la précédente ont déjà été étudiées au chapitre hémiplégie.

6° *Apoplexie avec hémianesthésie et aphasie.* — L'aphasie figure encore plus rarement que la paralysie faciale dans l'histoire de l'hémorragie cérébrale, surtout à l'état de symptôme isolé. Le caillot situé, par exemple, dans le noyau lenticulaire gauche se fraie un passage à travers les fibres du segment antérieur de la capsule, juste au-devant du genou. Les fibres qui vont de l'écorce aux appareils moteurs de la phonation et de l'articulation sont interrompues. Il s'ensuit non pas une aphasie vraie, mais ce qu'on pourrait mieux appeler une logoplégie. L'absence possible de la paralysie faciale (malgré le voisinage du faisceau du facial) justifie l'hypothèse qu'une catégorie de fibres capsulaires est affectée à la fonction du langage articulé (faisceau de l'aphasie).

A ces variétés cliniques de l'hémorragie cérébrale on en pourrait ajouter plusieurs autres encore, si l'on voulait passer en revue toutes les combinaisons de symptômes auxquelles peut donner lieu la situation du foyer. Il suffit d'avoir signalé celles qui précèdent; elles sont de beaucoup les plus importantes, puisqu'elles sont toutes sous la dépendance de l'*artère de l'hémorragie cérébrale* ou de ses branches.

Diagnostic. — Très souvent le diagnostic de l'hémorragie cérébrale se présente comme un des problèmes de clinique les plus difficiles à résoudre. Il est même, dans certains cas, insoluble. Tout récemment ce problème vient d'être facilité, dans certains cas, par l'examen du liquide céphalo-rachidien qui peut prendre un aspect rouge ou ambré (*chromodiagnostic*). Bard, Talamon, Achard et Lœper, Sicard, Widal et Lesourd ont rapporté des faits de ce genre. Mais cette coloration peut se rencontrer dans toute hémorragie encéphalique, quelle que soit sa cause. On s'est demandé, lorsque le liquide est franchement rouge, s'il ne vient pas d'une blessure faite par l'aiguille. Tuffier et Milian déclarent que si le liquide vient d'une hémorragie spontanée du névraxe il a une teinte uniforme, recueilli dans trois tubes successifs au cours de la même ponction; de plus, ajoutent-ils, le sang ne se coagule pas. Le premier de ces caractères ne serait pas constant (Widal) [1].

L'aspect rouge ou ambré du liquide céphalo-rachidien peut se rencontrer dans toute hémorragie cérébrale ou méningée (sous-dure-mérienne). Il signifie sim-

(1) Widal. Le diagnostic de l'hémorragie méningée. *Presse méd.*, 1903.

plement hémorragie du névraxe. Il permet peut-être, semble-t-il, de rejeter l'hémorragie sus-dure-mérienne. Tout au moins, dans les cas publiés jusqu'ici d'hématome sus-dure-mérien (Sicard et Monod), de pachyméningite hémorragique (Chauffard et Froin), le liquide céphalo-rachidien examiné ne contenait pas d'éléments figurés du sang.

Bref, l'existence d'un chromodiagnostic positif signifie hémorragie sous-dure-mérienne (cérébrale ou méningée). Son absence ne veut pas dire qu'il n'existe pas d'hémorragie, car le chromodiagnostic n'a de valeur que s'il est positif.

1° *Au moment de l'attaque*, ou peu d'instants après l'ictus, alors que le sujet est encore en état d'apoplexie, la première question qui se pose est de savoir s'il s'agit d'une lésion cérébrale ou d'un trouble fonctionnel simple. La *syncope* a des symptômes trop précis pour être confondue avec l'apoplexie hémorragique. En revanche, les modifications produites dans les fonctions hémisphériques par des *poisons tels que l'opium*, *la belladone*, *le chloral*, *l'alcool*, peuvent donner le change. Le *diabète*, l'*urémie* sont capables d'effets identiques. L'erreur est d'autant plus difficile à éviter que l'évolution de l'urémie réalise quelquefois au grand complet le tableau de l'apoplexie organique, jusques et y compris la déviation conjuguée de la tête et des yeux (Nothnagel). On se souviendra cependant que dans l'apoplexie organique, la déviation faciale unilatérale, la perte absolue de la tonicité musculaire d'une moitié du corps ou l'exagération de cette tonicité, l'inversion du phénomène des orteils, sont presque toujours appréciables. Les poisons ne localisent pas leur action, en général, sur un seul hémisphère et ne produisent pas le signe de Babinski : dans les *traumatismes crâniens* la question suivante peut se poser : Y a-t-il eu un traumatisme, cause de commotion cérébrale et d'apoplexie, ou bien y a-t-il eu ictus apoplectique et chute consécutive sur la région crânienne? Il est souvent difficile de répondre de façon satisfaisante à cette question.

L'hémorragie méningée, pendant le temps que le sujet reste en état d'apoplexie, ne peut être différenciée de l'hémorragie intra-cérébrale qu'à la condition que certains phénomènes spéciaux témoignent de l'irritation ou de la paralysie des nerfs crâniens (strabisme, asymétrie faciale, etc.). Mais tant que dure le coma profond avec résolution des quatre membres, le diagnostic est impossible. Les convulsions précoces et bilatérales ne peuvent être que des signes de présomption en faveur de l'hémorragie méningée.

Les congestions simples, sans foyer circonscrit, mais limitées à l'un des deux hémisphères, ne sont pas rares. Elles sont, dans une certaine mesure, assimilables aux perturbations fonctionnelles d'origine toxique. On les observe dans des maladies déjà reconnues et qu'on sait de nature à reproduire ces troubles : l'artériosclérose, l'hypertrophie cardiaque, la paralysie générale sont de celles au cours desquelles la congestion cérébrale est à redouter. Il est vrai qu'elles sont, elles aussi, susceptibles de favoriser les ruptures vasculaires. Tout ce qu'on peut dire, c'est que dans la congestion simple, la perte de connaissance est moins complète, le stertor moins profond, le coma moins durable. La notion d'attaques antérieures identiques à l'attaque actuelle, et n'ayant laissé après elles aucune trace, ne suffit pas pour éliminer l'hypothèse de l'hémorragie.

Dans l'*hystérie*, on voit exceptionnellement se produire des ictus qui simulent l'apoplexie organique [1]. Ici, l'âge, les anamnestiques, les conditions spéciales,

[1] CHARCOT. *Leçons du mardi*, t. I, p. 364, et ROUBY. *De l'apoplexie hystérique*. Thèse de Paris.

physiques ou psychiques, dans lesquelles se trouve le sujet au moment de l'attaque, l'absence du phénomène des orteils permettent de trancher la difficulté. Plus tard, pendant la période paralytique, cette difficulté peut être beaucoup plus grande. L'analyse des symptômes en pareil cas ne saurait être trop délicate.

Dans l'*épilepsie*, si on n'a pas de renseignements sur les antécédents, l'erreur est possible, car les convulsions et le coma font parfois partie du tableau de l'hémorragie cérébrale.

2° *Après l'attaque*, c'est-à-dire quelques heures et, à plus forte raison, quelques jours après l'apoplexie, si les phénomènes initiaux persistent, il est bien rare qu'on ne soit pas édifié sur l'existence d'une lésion organique. Alors il s'agit de décider si la lésion supposée est une hémorragie ou un *ramollissement*.

Chez un sujet âgé de plus de 40 ans et n'ayant eu ni la syphilis ni un rhumatisme cardiaque, il y a beaucoup plus de probabilités en faveur de l'hémorragie qu'en faveur du ramollissement. D'une façon générale, et toutes choses égales d'ailleurs, les probabilités en faveur du ramollissement sont d'autant plus grandes que le sujet est plus jeune ; cela n'implique pas qu'elles soient d'autant plus grandes, en faveur de l'hémorragie, que le sujet est plus âgé, attendu que l'artérite oblitérante est, chez les vieillards, à peu près aussi fréquente que l'anévrisme miliaire. Pour ces raisons, lorsqu'elle survient chez un homme entre deux âges ou chez le vieillard, jusqu'à 80 ans, l'apoplexie ne peut être rapportée sûrement à l'hémorragie que dans un *tiers* des cas environ (Gowers). Par contre, à partir de 80 ans, l'hémorragie devient beaucoup plus rare que la thrombose.

Ces données n'aboutissent, somme toute, qu'à des vraisemblances. Il faut serrer la question de plus près. Un élément de diagnostic fondamental est fourni par l'*état de l'appareil circulatoire*. Les contractions cardiaques fortes, plutôt rapides, surtout lorsqu'on entend un bruit de galop, l'ampleur et la force du pouls plaident en faveur de l'hémorragie. Les contractions faibles, sourdes, en l'absence des bruits morbides orificiels, la mollesse du pouls, la dureté athéromateuse de l'artère font plutôt supposer la thrombose. Il ne faut pas oublier toutefois que l'apoplexie peut par elle-même expliquer un certain ralentissement cardiaque, qu'on observe aussi fréquemment dans l'hémorragie que dans la thrombose.

La *température*, nous l'avons déjà dit, s'abaisse dans le cas d'hémorragie, et s'élève dans le cas de ramollissement, au moment même de l'attaque et dans les premières heures; les renseignements qu'on en voudrait tirer ultérieurement sont non avenus.

En ce qui concerne les *phénomènes moteurs*, on se souviendra que les convulsions unilatérales généralisées d'emblée appartiennent le plus souvent à l'hémorragie, et les convulsions unilatérales partielles au ramollissement.

Dans certaines conditions relativement fréquentes, le diagnostic est facilité par la distribution des phénomènes paralytiques. On conçoit qu'une hémorragie capsulaire peu étendue produise une hémiplégie totale; la convergence des fibres du faisceau pyramidal dans le segment postérieur de la capsule interne explique par elle-même ce résultat. Or s'il s'agit d'une collection sanguine de faible importance, la résorption est prompte, et, quelle que soit l'hémiplégie en soi, la règle générale veut qu'elle s'amende assez promptement. D'ailleurs, en

pareil cas, l'hémiplégie est totale, mais non complète : c'est-à-dire que si les deux membres et la moitié de la face sont paralysés, ils ne le sont pas d'une façon absolue ; il reste encore une certaine faculté de mouvements volontaires dans le côté du corps privé de l'innervation corticale. On peut admettre que le faisceau capsulaire est comprimé plutôt que dilacéré. Dans le ramollissement au contraire, dès que les phénomènes post-apoplectiques ont disparu, si l'hémiplégie est *totale*, il faut bien se résoudre à supposer une lésion de la *totalité* de la sphère motrice. Or, quand la sphère motrice est annihilée en masse, il est fort rare que les phénomènes post-apoplectiques se dissipent promptement. Presque toujours ils persistent pendant plusieurs jours et même pendant plusieurs semaines. Et lorsque la période de contracture secondaire est commencée, on constate non seulement la parfaite incapacité motrice du côté paralysé, mais encore une forme assez bien caractérisée de débilité intellectuelle qui ne peut pas ne pas se manifester à la suite d'un large délabrement cortical.

En revanche, quand, à la suite d'un ictus d'hémiplégie, on voit la paralysie disparaître dans le membre supérieur, par exemple, et persister dans le membre inférieur, il est infiniment probable qu'on a affaire à une lésion de l'écorce limitée au centre moteur du membre inférieur, et n'ayant produit momentanément une paralysie du membre supérieur et de la face qu'en vertu des phénomènes de compensation circulatoire survenus brusquement au moment même de l'attaque.

Les indications diagnostiques qu'on peut tirer de l'état de la sensibilité sont tantôt nettement tranchées, tantôt absolument indécises. Il n'est pas possible de passer ici en revue toutes les éventualités que la clinique nous présente. Quelques exemples suffiront à mettre en évidence les faits essentiels.

En thèse générale, nous savons que les lésions corticales destructives de la zone motrice entraînent une diminution appréciable de la sensibilité dans les régions paralysées. Les lésions destructives des faisceaux blancs ne produisent généralement pas cette diminution de sensibilité. Comme les lésions corticales sont le plus souvent des ramollissements, et les lésions du centre ovale des hémorragies, on peut donc énoncer cette proposition : dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous, les hémiplégies motrices accompagnées d'une diminution unilatérale de la sensibilité générale sont le fait d'un ramollissement, et les hémiplégies non accompagnées de ce trouble sont le fait d'une hémorragie. Comme corollaire à cette règle, nous pourrions ajouter : les hémiplégies accompagnées d'une hyperesthésie douloureuse du côté paralysé appartiennent au ramollissement; mais l'absence de l'hyperesthésie douloureuse n'implique pas qu'il s'agisse d'une hémorragie.

Enfin si l'hémiplégie motrice rétrocède peu après l'attaque, ne laissant subsister qu'une hémiopie homologue, c'est au ramollissement qu'il faut songer de préférence, quoique l'hémorragie, dans certains cas, soit capable de diviser isolément les fibres visuelles des radiations optiques.

Nous avons dit que l'épilepsie symptomatique appartenait aux hémiplégies dont les lésions — hémorragie ou ramollissement — intéressaient la couche corticale superficielle ou la paroi ventriculaire. C'est Morgagni qui a le premier signalé les convulsions dans les cas où le sang envahit la cavité arachnoïdienne. Si les convulsions affectent le type jacksonnien, toutes les probabilités sont pour le ramollissement avec inflammation périphérique; si elles sont générales d'emblée, éclamptiques, et si les troubles moteurs ne sont pas exacte-

ment dimidiés, tout plaide en faveur de l'inondation hémorragique des ventricules.

Ce qui a été dit antérieurement du diagnostic différentiel de l'hémichorée et de l'hémiathétose trouverait encore ici son application. Nous y renvoyons le lecteur (voy. plus haut).

Les *tumeurs cérébrales* (latentes parfois jusqu'au jour où leur première manifestation est une attaque apoplectique) peuvent être confondues avec l'hémorragie; mais, outre que ce mode de début est exceptionnel, on saura presque toujours trouver dans les antécédents du sujet les symptômes atténués des tumeurs en général : céphalée circonscrite, troubles de la vision, atrophie papillaire, etc. Les ictus des tumeurs cérébrales enfin ont une durée assez courte, et les paralysies qui leur font suite sont souvent accompagnées de contracture précoce.

Les *lésions de la protubérance* (hémorragies ou tumeurs) ont parfois une évolution très analogue à celle de l'hémorragie cérébrale : ictus initial, hémiplégie consécutive. Mais, dans ces cas encore, la participation des nerfs bulbo-protubérantiels à la constitution du syndrome permet de localiser le foyer.

Pronostic. — L'hémorragie cérébrale même légère est toujours grave. Dans les cas où la résorption du caillot permet la restitution *ad integrum* des fonctions motrices ou sensitives, une nouvelle attaque est toujours imminente, puisque les lésions artérielles, toujours généralisées, subsistent. D'après les statistiques de Durand-Fardel, la seconde hémorragie cérébrale se produit entre 2 et 5 ans après la première, et entraîne souvent la mort.

Le pronostic est d'autant plus grave que l'ictus initial est plus violent et la période comateuse plus longue. Les convulsions de cette période sont toujours du plus fâcheux augure puisqu'elles marquent presque nécessairement l'envahissement des ventricules ou de la cavité arachnoïdienne. L'absence de toute modification des phénomènes paralytiques à la fin du premier septénaire doit faire craindre leur persistance. L'apparition de la contracture du 20e au 55e jour confirme leur incurabilité. Il y a toutefois sous ce rapport des différences notables : l'incurabilité n'exclut pas la récupération d'un grand nombre de mouvements utiles.

Traitement. — A l'époque où l'on croyait que toute apoplexie, toute « poplésie » dépendait d'une congestion sanguine, on saignait pendant la phase apoplectique, de préférence au pied, pour dériver le sang le plus loin possible du cerveau. Il n'est guère de médecin, même aujourd'hui, qui ne cède à cette pratique traditionnelle en appliquant des sangsues « en fontaine » aux apophyses mastoïdes. Potain [1] recommande la saignée qui diminue, dit-il, la tension veineuse et par là la pression sanguine intra-cérébrale.

Pour dire vrai, nous ignorons absolument quelle méthode thérapeutique générale il convient d'appliquer. Les théoriciens qui, à l'exemple de Niemeyer, admettent que l'hémorragie cérébrale, préparée par la fragilité et la surtension des parois vasculaires, résulte immédiatement d'une anémie cérébrale passagère, protestent contre l'émission sanguine. Beaucoup de travaux, animés

[1] Potain. Les émissions sanguines dans l'apoplexie cérébrale d'origine cardiaque. *Bull. méd.*, 1892.

des meilleures intentions, ont été consacrés à ce grave sujet depuis quelques années. Aucun ne repose sur une base pathogénique suffisamment solide pour que les conclusions en soient considérées comme légitimement applicables. La sagesse est de s'abstenir dans tous les cas où une intervention énergique pourrait produire des effets inverses de ceux que la théorie prophétise.

Les exemples ne manquent pas où la saignée, loin de décongestionner l'encéphale, a été suivie d'une aggravation des symptômes.

Coïncidence ou conséquence, on ne saurait dire. Donc, si l'émission sanguine semble indiquée chez les apoplectiques pléthoriques, à la face vultueuse, au cœur vibrant et impulsif, on ne doit jamais y recourir systématiquement sous prétexte qu'on croit avoir affaire à une hémorragie cérébrale.

« L'expectation armée » est la seule attitude qui convienne. « La principale chose, dit Huglings Jackson, est de laisser le malade tranquille. » Favoriser les fonctions viscérales, éviter la constipation et la rétention d'urine, activer même le jeu du myocarde si l'on constate sa défaillance, entretenir la nutrition, éviter les accidents locaux du décubitus, voilà le programme déjà bien chargé qu'il faut se résigner à remplir. La lésion est un fait acquis contre lequel toute action médicale est impuissante. L'application permanente de la vessie de glace sur la tête, du côté où l'on suppose que l'hémorragie a eu lieu, paraît agir utilement dans les cas où les gémissements du patient expriment une douleur qu'il ne sait pas dire. C'est en tout cas un moyen inoffensif et qui, peut-être, prévient dans une certaine mesure la congestion inflammatoire au pourtour du foyer.

Une seule ressource, et celle-là bien discutable jusqu'à plus ample informé, consisterait à évacuer la collection hémorragique par la trépanation et la ponction. « Le succès fut toujours un enfant de l'audace » ; telle est la devise que semble vouloir s'approprier la chirurgie contemporaine. Mais ce chapitre de thérapeutique est à peine ouvert. Il serait prématuré de lui donner plus de place que n'en comportent quelques observations par trop insuffisantes.

Si le traitement électrothérapique, appliqué avec les plus grands ménagements, immédiatement après l'attaque, produit parfois des résultats assez heureux (de Renzi), il faut se garder d'en généraliser l'emploi : lorsqu'on soupçonne la moindre tendance à l'état spasmodique, il peut avoir des effets désastreux, en provoquant des contractures toniques généralisées.

Dans la période de l'hémiplégie acquise, l'intervention médicale n'a pas d'autres indications que celles de l'hémiplégie cérébrale en général. Mais c'est à la prédisposition diathésique d'où dépend l'hémorragie qu'on doit surtout s'attaquer : la goutte, l'artério-sclérose, le saturnisme, sans oublier l'hypertrophie et la suractivité du cœur, qui sont de moitié dans la pathogénie immédiate du raptus sanguin.

CHAPITRE XI

ENCÉPHALITE AIGUË ET ABCÈS DU CERVEAU

L'*encéphalite aiguë primitive* n'est presque jamais qu'une affection circonscrite, subordonnée à des phénomènes inflammatoires accidentels et locaux, avec une tendance marquée à la suppuration. Il n'existe pas, en d'autres termes, une encéphalite aiguë totale d'emblée; et, comme la terminaison par abcès des encéphalites circonscrites est la règle générale, l'histoire de l'encéphalite aiguë se confond avec celle des abcès du cerveau [1].

L'encéphalite primitive aiguë, décrite par Strümpell en tant que phlegmasie capable d'entraîner la mort sans abcédation, est une rareté pathologique; les deux cas rapportés par ce distingué observateur sont exceptionnels [2], et, comme la maladie qu'il a étudiée aboutit en général à la sclérose cérébrale, nous la distrairons provisoirement du chapitre de l'encéphalite aiguë.

Étiologie. — L'encéphalite aiguë spontanée, *protopathique*, n'existe pas. Et si quelques faits ont permis de supposer qu'elle existait, tout démontre que, même dans ces cas, une inflammation préalable des méninges doit être considérée, comme en étant, la plupart du temps, le point de départ. Les méningites aiguës spontanées sont elles-mêmes fort douteuses : les deux causes principales auxquelles on les attribue sont l'insolation et l'alcoolisme. Ce sont aussi les causes banales qui passent pour capables de produire les encéphalites aiguës spontanées.

Les encéphalites traumatiques ou chirurgicales sont les plus communes et les mieux étudiées. Elles ne rentrent pas dans notre programme. Mais c'est grâce à elles que nous connaissons la pathologie des formes médicales. Celles-ci, d'ailleurs, sont toujours secondaires, soit à un état infectieux aigu, soit à une affection chronique ignorée, méconnue ou négligée du crâne et des méninges.

Les états infectieux ne méritent qu'une énumération : la septicémie, la pyohémie, l'ostéomyélite, le phlegmon diffus, la tuberculose aiguë, les pneumonies suppuratives, les endocardites végétantes, la bronchectasie fétide (Biermer, Hanot et Boix), telles sont les maladies chirurgicales ou médicales au cours ou au déclin desquelles les symptômes d'encéphalite se déclarent le plus souvent. Il ne manque pas d'observations où un abcès du cerveau s'est développé avec une rapidité telle que les symptômes de l'infection initiale avaient pu être méconnus. Lorsqu'on se trouve en présence de cas semblables, il n'est pas d'organe dont on ne doive faire minutieusement l'inventaire. Les autopsies complètes démontrent alors que le point de départ de la suppuration cérébrale est tantôt une adénite chronique, un abcès vertébral, une métrite, une appendicite, toutes causes plus ou moins capables d'engendrer la pyohémie.

(1) Hayem. Thèse de Paris, 1868.
(2) Strümpell. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, Bd. XLVII.

Et tout d'abord, il faut faire remarquer que si l'abcès du cerveau est parfois une complication isolée et imprévue de ces affections, il est beaucoup plus fréquent de le voir se manifester à la suite d'une maladie aiguë. Mais de tous les états morbides qui peuvent être l'occasion de l'encéphalite suppurative, les plus constants sont ceux qui consistent en une lésion aiguë, subaiguë ou chronique de la boîte crânienne. La carie du rocher et des sinus frontaux, les lésions de la voûte ou du plancher de l'orbite occupent le premier rang.

Avec ou sans méningite, l'abcès cérébral est donc presque toujours un épiphénomène et son développement est lié à une infection préalable. Celle-ci peut être circonscrite et suffire cependant pour provoquer l'abcédation. En d'autres termes, la pyohémie n'est pas nécessaire. Tel est le cas de l'encéphalite aiguë suppurative ou septique qui survient à la suite des bronchectasies fétides. Cette question présente un intérêt clinique de premier ordre et qui justifie les études qu'on lui a consacrées depuis quelques années.

La coïncidence des abcès du cerveau avec la bronchite chronique est loin d'être rare. Signalée par Abercrombie, elle n'a été mise en lumière que par Virchow (1855), qui vit en elle une démonstration nouvelle de la migration embolique. L'hypothèse était prématurée, puisqu'il n'était pas encore question d'embolies *microbiennes*.

C'est au professeur Biermer et à son élève Meyer (1867) qu'appartient le mérite d'avoir reconnu le rôle important que jouent les affections chroniques du poumon dans l'étiologie des abcès cérébraux. Après la thèse de Meyer, les cas se multiplièrent : ceux de Gull et Sutton, de Huguenin, de Reimer, de Senator, de Nœther forment la base de ce chapitre inattendu de la pathologie cérébrale. Ensuite parurent, en France, les thèses de Guillevic, de Stahl, de Conchon, et un travail de Broca et Sébileau où la question est traitée avec toutes les déductions pratiques qu'elle mérite. Toutes les suppurations et les gangrènes pulmonaires exposent à l'abcès cérébral, surtout lorsque l'expectoration est fétide. La pneumonie, la pleurésie, la phtisie n'exercent la même influence qu'à la condition que la putridité s'y ajoute. Il est bien permis aujourd'hui de considérer comme certain que la collection cérébrale se forme à la suite de la pénétration des micro-organismes dans les voies sanguines au niveau des foyers pulmonaires. Mais on n'est guère autorisé à donner la plus timide explication de la formation de ces abcès dans l'hémisphère, en dehors des cas où la pyohémie est certaine. Pourquoi la susceptibilité spéciale du cerveau? On l'ignore.

Entre toutes les causes de l'encéphalite suppurée, pour en venir au cas le plus ordinaire, on peut dire que la plus importante, — et de beaucoup, — c'est la *suppuration otique*. Celle-ci, quelle que soit sa cause, tiendrait sous sa dépendance le quart des cas des abcès cérébraux selon Lebert, le tiers selon Reynold, Ball et Krishaber, la moitié selon Thomas Barr (1). Il est, en outre bien certain que l'origine otique des abcès cérébraux existe fort souvent sans qu'on s'en doute; on ne la constate qu'à l'autopsie. Lucien Picqué et Ch. Février vont même jusqu'à admettre que *plus de la moitié* des abcès intracrâniens relèvent de cette origine.

Les affections *chroniques* de l'oreille sont le point de départ de l'abcès cérébral, bien plus souvent que les affections aiguës (dans la proportion de 6 à 1,

(1) THOMAS BARR. *British med. Journal*, 1887, p. 725.

Jansen) [1]. Dans la majorité des cas, la lésion auriculaire remonte à plusieurs années, 3 ans, 8 ans, 12 ans, 17 ans et même 25 ans; les adultes fournissent une proportion supérieure à celle des enfants, et l'affection paraît plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Picqué et Février, dans leur excellent travail [2], divisent les abcès cérébraux consécutifs aux otites suppurées en deux catégories : les *extra-dure-mériens*, et les *cérébraux proprement dits*. Pour les uns comme pour les autres, il peut exister une fistule osseuse mettant en communication l'oreille interne et la cavité crânienne. La formation de ce pertuis résulte d'un processus d'ostéite, la plupart du temps chronique, insensible, sans réaction locale ou générale : de là, l'insidiosité des accidents cérébraux. Mais parfois la collection encéphalique est indépendante de toute anastomose fistuleuse directe entre l'appareil auditif et la cavité du crâne. Des faits bien observés de Toynbee, Kipp, Zaufal le démontrent. On a même vu l'abcès cérébral se développer dans l'hémisphère du côté opposé à la lésion de l'oreille. Il faut alors admettre, avec Picqué et Février, que l'encéphalite suppurative, circonscrite ou disséminée, résulte d'une phlegmasie de voisinage, dont le foyer initial occupe les loges pétreuses décrites par Ricard et qui sont si souvent le point de départ d'une mastoïdite infectieuse.

La production du pus, en toute circonstance, est presque simultanée dans la caisse et dans l'encéphale. L'écoulement par l'oreille coïncide si fréquemment avec les accidents nerveux, que les anciens auteurs l'appelaient *otorrhée cérébrale*. Cette désignation est mauvaise, puisqu'elle consacre une inexactitude; d'autant plus que, chez certains sujets, il paraît suffisamment prouvé que la distension de la muqueuse auditive s'oppose à toute élimination de liquide vers l'extérieur et force le pus à se frayer un passage dans une autre direction. L'abcès cérébral, en pareil cas, est manifestement la conséquence du catarrhe suppuratif de la caisse.

Il resterait à mentionner une circonstance étiologique sur laquelle Ballet a appelé l'attention, mais dont le rôle est singulièrement obscur. Les abcès du cerveau dits « spontanés » présenteraient une fréquence relative chez les sujets porteurs d'une malformation cardiaque congénitale, avec ou sans cyanose.... Encore faut-il que cette malformation entraîne une grave perturbation dans la circulation inter-auriculo-ventriculaire. Parmi les lésions observées figurent le plus souvent les communications du cœur gauche avec le cœur droit. Ballet a signalé le fait et s'est prudemment abstenu de toute théorie pathogénique. Nous serions tenté de l'imiter et de nous en tenir là, si quelques faits ne nous semblaient de nature à risquer une hypothèse. On verra dans un instant que la tuberculose aiguë, granulique, présente exceptionnellement comme complication ultime l'encéphalite suppurée. Or, la granulie est un mode de terminaison assez commun de la cyanose par malformation cardiaque. De nouvelles observations soigneusement recueillies permettront seules de conclure si l'abcès cérébral coïncide, chez les malades atteints de cyanose chronique, avec une tuberculose miliaire aiguë, maladie infectieuse, qui bien souvent, même à l'autopsie, peut passer inaperçue si l'on se contente d'un examen superficiel.

Les suppurations cérébrales sont dues au streptocoque, au staphylocoque, au pneumocoque, au bacille de Friedländer, au bacille pyocyanique (Martha) [3];

(1) JANSEN. *Berliner klin. Wochenschrift*, 1891, n° 49.
(2) PICQUÉ et FÉVRIER. *Ann. des maladies de l'oreille*, 1892, n° 12.
(3) MARTHA. *Des microbes de l'oreille*. Steinheil, Paris, 1893.

Kanthack cite également l'influence de bacilles saprogènes [1]. Mais c'est le streptocoque qui joue le principal rôle; il exercerait une action destructive sur le système osseux (Moos) et, charrié par les leucocytes, serait l'agent direct de la thrombo-phlébite. On a dans quelques cas noté l'absence de germes pathogènes, non que la suppuration ne fût d'origine microbienne, mais parce que les microbes avaient disparu au moment de l'examen.

Une variété rare mais bien intéressante de l'abcès cérébral est celle où la suppuration semble avoir pour unique agent provocateur le bacille de Koch. La première observation est de Frænkel [2], la seconde de Rendu et Boulloche [3]. Dans ces cas, le pus franchement phlegmoneux se collecte au centre de l'hémisphère, soit en pleine substance blanche, soit en pleine substance grise, mais sans qu'il existe nécessairement une méningite suppurée préalable ou concomitante. Ces faits qui appartiennent à l'histoire de la granulie, dont ils ne sont que le dernier épisode, ont d'abord paru si extraordinaires, qu'on s'est demandé si le liquide épais, crémeux, verdâtre de l'abcès était bien réellement du pus; en d'autres termes, s'il ne s'agissait pas d'une forme de dégénérescence aiguë de la pulpe cérébrale. Le doute n'est pas possible. C'est une suppuration franche que le bacille tuberculeux détermine, et, chose remarquable, on ne trouve à l'examen microscopique que le seul bacille tuberculeux; aucun autre n'intervient pour la mise en train du processus suppuratif. Les observations de Frænkel, de Rendu et Boulloche ont été des premières à établir : « que, sans intervention d'aucun autre microbe, le bacille de Koch est susceptible de déterminer une suppuration franchement phlegmoneuse, au lieu des exsudats caséeux qui se rencontrent dans la plupart des cas de tuberculose cérébrale [4] ».

Toute suppuration cérébrale nécessite donc, en résumé, l'intervention d'agents microbiens. La porte d'entrée de ces microbes est variable. Tantôt le foyer initial siège au niveau des os du crâne : fractures de la base ou de la voûte, traumatismes, plaies par armes à feu, etc., otites chroniques, mastoïdites, affections naso-ethmoïdales, suppuration des sinus, furoncles, anthrax, érysipèle de la face. Le plus commun de ces foyers initiaux est sans contredit l'otite, complication fréquente de la tuberculose et des maladies infectieuses (grippe, pneumonie). Tantôt le foyer initial est situé loin du cerveau et n'est autre chose qu'une bronchite purulente, une caverne tuberculeuse, une dilatation bronchique, une pleurésie purulente, une endocardite infectieuse, une cystite, une ostéomyélite, une phlébite des membres, etc. Tandis que dans le premier cas il s'agissait le plus souvent de propagation par phlébite des sinus, il s'agit ici exclusivement de migration microbienne par la voie artérielle.

Il convient enfin de faire une place à part aux abcès cérébraux, qui suivent une infection générale comme la fièvre typhoïde, la variole, la scarlatine, la tuberculose aiguë, l'actinomycose, etc., sans parler de la pyohémie à suppurations multiples.

Anatomie pathologique. — **Siège et nombre.** — Dans les deux tiers des cas l'abcès occupe l'hémisphère cérébral, et dans l'autre tiers le cervelet ou le mésocéphale. Lorsque l'inflammation de l'oreille moyenne et de l'oreille interne

(1) Kanthack. *Arch. f. Otol.*, 1890, p. 25, cité par Picqué et Février. *Loc. cit.*
(2) *Deutsch. med., Woch.*, 1887, p. 578.
(3) *Soc. méd. des hôp.*, 31 juillet 1891.
(4) *Ibid.*

est la cause de l'abcès cérébral, celui-ci occupe le plus souvent le lobe temporo-sphénoïdal. Puis, viennent par ordre de fréquence décroissante les régions suivantes : le centre ovale, le pont de Varole, les lobes occipitaux, les lobes pariétaux, les lobes frontaux. Quelquefois il n'existe qu'un gros abcès. Mais il peut y en avoir plusieurs, et cela explique, comme nous le répéterons encore, le grand nombre des insuccès opératoires, à la suite d'une trépanation unique où l'on croyait avoir supprimé d'un seul coup la cause de tous les accidents. Lorsqu'il est le fait d'une suppuration pétreuse, l'abcès cérébral est très souvent associé à un abcès pachy-méningitique (Wernicke) avec ou sans communication fistuleuse.

Dès l'ouverture de la cavité crânienne, on peut prévoir l'existence d'une collection : la substance cérébrale est condensée à la surface, « *effacée* », selon l'expression consacrée ; c'est-à-dire que les scissures et les sillons sont devenus moins visibles. La pie-mère est généralement adhérente et le liquide céphalo-rachidien peu abondant. Souvent les ventricules sont inondés (l'inondation ventriculaire est une cause de mort presque foudroyante).

Volume. — Le volume est très variable : la collection, parfois miliaire, est réduite à quelques gouttes de pus; souvent elle dépasse les dimensions d'un œuf de poule; parfois, mais beaucoup plus rarement, elle remplit la presque totalité d'un lobe, particulièrement du lobe frontal, comme à la suite des caries de l'ethmoïde. Les grands abcès du lobe temporal et du lobe occipital s'observent surtout chez les sujets atteints de carie du rocher.

Pus. — La nature du pus est différente suivant les cas. On distingue en effet trois formes principales de suppuration : l'*encéphalite aiguë*, indiquée par la rougeur avec diffluence du tissu nerveux, l'*infiltration purulente* marquée par le ramollissement de la substance cérébrale avec coloration blanc jaunâtre (les leucocytes infiltrent le foyer) et la *formation de l'abcès*, caractérisée par la collection avec enkystement du pus. On ne juge guère de la quantité du pus que dans l'abcès enkysté; tantôt jaunâtre et crémeux, tantôt vert et sanieux, il exhale souvent une odeur fétide, repoussante, *fécaloïde* (Virchow, Watson Cheyne), qui tient sans doute à la décomposition de la myéline. Quelquefois le liquide est filant, muqueux, contenant des granulations de mucine inattaquables par l'acide acétique et semblable à des crachats muqueux (Cornil).

Il n'est pas rare de trouver à l'autopsie une participation des méninges, des ecchymoses ou des hémorragies spécialement dans les abcès d'origine traumatique.

Parois. — La plupart des abcès profonds sont limités par une sorte de membrane qui les enkyste et retarde peut-être le moment de leur rupture (Gérard Marchant). L'enkystement commencerait du treizième au vingt-troisième jour (Stahl) (1). Cette membrane formée du tissu névroglique sclérosé enveloppe généralement un pus bien lié. Lorsqu'elle n'existe pas, on trouve des prolongements en fusées, de telle sorte que la pulpe environnant le foyer principal est disséquée ou déchiquetée. Le pus, en pareil cas, est mal lié, putride et renferme en abondance des cristaux de cholestérine. Au delà des limites de l'abcès proprement dit et de sa membrane, — si elle existe, — on voit une zone de ramollissement jaune plus ou moins épaisse, où le microscope décèle une profusion de corps granuleux.

(1) Thèse de Nancy, 1882.

La *structure histologique* de la paroi a été étudiée par Klippel [1], qui distingue plusieurs couches successives : « Au niveau de la membrane en contact avec le pus, on trouve une couche irrégulière, granuleuse, formée de cellules rondes en dégénérescence. Plus en dedans les lésions sont caractérisées par une inflammation avec diapédèse, mais surtout par d'énormes lacs sanguins qui, à l'œil nu, semblaient être des foyers d'hémorragies, mais qui sont en réalité des veinules enflammées et considérablement dilatées. Dans une troisième zone, l'inflammation se poursuit, caractérisée surtout par la diapédèse autour des artérioles gorgées de sang. Dans quelques vaisseaux dont les parois sont remplies de globules blancs, on trouve des thromboses, contenant à leur centre des amas de leucocytes. Enfin une dernière zone nous montre des éléments nerveux plus ou moins altérés, au milieu desquels on trouve des cellules fusiformes en voie de formation. Celles-ci, disséminées entre les tubes nerveux, sont assez régulièrement disposées et parallèles les unes aux autres, suivant leurs axes longitudinaux. »

Symptômes. — La localisation ici ne domine pas la scène, et il est facile de comprendre que les phénomènes d'irritation de la substance cérébrale, qui jettent la perturbation dans des régions même éloignées du foyer principal, empêchent aussi de reconnaître les symptômes caractéristiques de toute lésion limitée. Outre les variations cliniques qui résultent de l'irritation plus ou moins diffuse des centres, il faut signaler encore celles qui dépendent du volume de l'abcès, de sa tension, de sa forme, de l'action qu'il exerce sur le liquide céphalo-rachidien, sans compter les caprices de l'évolution sur lesquels on a tenté d'établir une distinction inacceptable entre les abcès chauds et les abcès froids. Tout cela fait qu'il est impossible d'attribuer aux abcès cérébraux une symptomatologie définie.

Si l'on tient surtout compte de ce qui s'observe dans un certain nombre de cas, où la maladie semble obéir à une règle d'évolution, il est vrai peu commune, on peut diviser en trois périodes l'histoire symptomatique des abcès cérébraux. Ici, comme dans la méningite tuberculeuse infantile qui sera étudiée ultérieurement, on voit se succéder une phase d'excitation, une phase de rémission, une phase paralytique qui correspondent aux trois stades anatomiques d'encéphalite aiguë, de ramollissement purulent et d'abcès proprement dit.

1° *Phase d'excitation*. — Le début est marqué par une fièvre de moyenne intensité, insidieuse, affectant parfois le rythme de l'intermittence vraie [2] sans fréquence très exagérée du pouls (le pouls pouvant même être ralenti et en désaccord avec la température); et avec cette fièvre coïncide une céphalée *circonscrite* mais inconstante, du délire et des convulsions. Ces premiers accidents chez les sujets atteints d'otorrhée surviennent souvent avec la disparition du catarrhe [3]. On sait que les céphalées en général ne sont pas accompagnées de fièvre; la céphalée intense et durable chez un fébricitant, non atteint de dothiénentérie, doit toujours faire songer à une phlegmasie encéphalique, soit méningitique, soit cérébrale; et la *localisation* précise de la douleur devient ainsi un symptôme important et un élément de diagnostic très utile dans

(1) KLIPPEL. Article Abcès cérébral du *Traité de méd. et de thérap.* de BROUARDEL-GILBERT.
(2) TH. HEYMAN. *Zeitsch. f. Ohrenheilk.*, XXIII, Bd., 2, 3, 4 Hft.
(3) CHEYNE. *Brit. med. Journ.*, 1er février 1899. T. I, n° 5; et *Ibid.*, W. MILLIGAN et A. W. HARE.

l'histoire de l'encéphalite. Cette douleur dure plusieurs jours, et manifeste des recrudescences en relation avec les poussées fébriles. Les mouvements et peut-être plus encore le bruit l'exaspèrent; nombre de malades accusent du vertige et la sensation d'un corps étranger dans la tête avec une singulière hyperesthésie faciale, de la photophobie, du myosis, des paralysies oculaires, du strabisme intermittent, du trismus, de la rigidité de la nuque et du tronc. Le signe de Kernig peut exister (Klippel) ainsi que la raie méningitique. Le délire et les cris dits hydrencéphaliques ne sont pas rares; en tout cas, l'insomnie avec agitation ou anxiété est la règle. Les vomissements et la constipation ne sont pas aussi constants que dans la méningite aiguë franche.

La durée de cette première période varie de trois ou quatre jours à huit ou dix.

2° *Phase de rémission.* — Brusquement quelquefois, peu à peu le plus souvent, la période d'excitation, qu'on pourrait appeler période de céphalée circonscrite avec fièvre, fait place à une phase de calme relatif. La fièvre s'apaise, la céphalée s'atténue ou disparaît totalement. Il peut ne subsister qu'une sorte de torpeur, de fatigue générale, d'indifférence. Il semble que tout danger soit écarté. Cette amélioration n'est que passagère. C'est une fausse convalescence, d'autant plus trompeuse qu'elle persiste souvent pendant plusieurs semaines, voire même pendant plusieurs mois, auquel cas l'amaigrissement et un véritable état cachectique doivent toujours laisser soupçonner que le danger reste imminent. Subitement les accidents de la troisième phase éclatent et se déroulent avec une extrême rapidité.

3° *Phase paralytique.* — La troisième phase débute presque toujours par un ictus apoplectique, avec ou sans convulsions, avec ou sans contracture. A la suite de cet ictus, deux éventualités se présentent. Ou bien le coma prolonge l'état apoplectique, entrecoupé de crises jacksoniennes, et accompagné de déviation conjuguée de la face et des yeux; alors le malade succombe, sans presque avoir repris connaissance, dans un délai qui ne dépasse guère soixante heures; ou bien, à l'ictus succède une paralysie en général spasmodique, limitée le plus ordinairement à un côté du corps; cette hémiplégie s'installe d'une façon qui est souvent bien caractéristique, pièce à pièce (Hirt). En même temps réapparaît la céphalée initiale. La fièvre, qui dans ce cas s'allume promptement et dès le début des phénomènes paralytiques, est beaucoup plus intense que celle du ramollissement embolique, bien moins intense que celle de la méningite. Il est rare que l'hémiplégie ainsi survenue se limite à un membre ou à la face. Si elle est incomplète, elle se traduit en tout cas par un état spasmodique toujours très prononcé et beaucoup plus général, auquel participent non seulement les muscles innervés par le facial inférieur, mais aussi les muscles extrinsèques du globe oculaire. Le nystagmus, le myosis, l'inégalité pupillaire, les anesthésies disséminées et circonscrites sont des phénomèes à peu près constants. L'hémiopie appartient exclusivement aux abcès de la pointe occipitale. La mort a lieu dans le délire ou dans le coma.

Il est vraiment exceptionnel que cette troisième phase ait un début lent et progressif, et l'on s'est beaucoup demandé, sans arriver à résoudre le problème, comment il se fait que les accidents ultimes, auxquels la mort succède à si bref délai, éclatent avec une telle soudaineté. Il n'est pas admissible que l'abcès ne soit pas déjà complètement formé au commencement de la phase paralytique. S'il reste momentanément silencieux, pendant la durée de la phase de rémission,

cela peut à la rigueur s'expliquer par l'accoutumance des conducteurs nerveux. Mais pour concevoir l'explosion subite des spasmes et des paralysies de la fin, il faut ou bien admettre l'influence d'un de ces phénomènes d'inhibition qui semblent vouloir jouer un certain rôle dans la physiologie pathologique de l'avenir, ou bien se résigner à confesser notre ignorance, ce qui actuellement revient à peu près au même.

Dans quelques cas, du reste, on est en mesure de spécifier, sans erreur possible, la condition anatomique accidentelle qui a entraîné les symptômes convulsifs ou paralytiques de la dernière phase : par exemple, on peut voir l'infiltration, dans la capsule interne, d'un abcès jusqu'alors circonscrit, ou son envahissement dans le ventricule latéral. Pour des faits de ce genre l'interprétation est relativement simple; mais il s'en faut de beaucoup qu'ils représentent la majorité.

Forme latente. — Ce que nous venons de dire permet d'ouvrir un paragraphe spécial à une forme clinique où les deux premières phases font complètement défaut. La maladie commence par la paralysie terminale, ou, à quelques heures près, par le coma mortel.

Si l'on ignore les circonstances étiologiques, telles qu'une ancienne otite moyenne ou une carie spécifique des sinus frontaux qui ont pu donner lieu, chez un sujet jeune, à un ensemble symptomatique si imprévu et presque toujours fatal, on ne sait à quelle lésion le faire remonter et l'autopsie seule procure la satisfaction tardive du « *diagnostic ferme* ».

Enfin il est même des cas où la mort survient sans symptômes. On constate alors que l'abcès occupait soit le centre du lobe frontal, soit la partie postéro-externe du lobe occipital. A ces localisations profondes ne correspondent pas de symptômes appréciables lorsque les conducteurs du centre ovale ne sont pas absolument interceptés : c'est là précisément ce qui a lieu dans l'encéphalite suppurée. Pour cette raison, l'abcès cérébral occupe une place importante dans l'étiologie de la *mort subite*.

Forme rémittente. — Il s'agit ici d'abcès qui évoluent en deux actes, séparés par un entr'acte plus ou moins long. Le premier acte est marqué parfois par de la céphalée et de la fièvre, parfois par un accès de manie, d'autres fois par un délire aigu. Puis tout se calme et le malade semble guéri. Mais au bout de quelques semaines, de quelques mois, d'un an même, survient le second acte, suivi habituellement de mort rapide.

Forme de tumeur cérébrale. — Il est des abcès cérébraux qui se comportent comme de véritables tumeurs cérébrales dont ils présentent la symptomatologie classique, sur laquelle il est inutile d'insister ici.

Forme d'infection générale aiguë. — Les signes cérébraux de l'abcès sont absents pour ainsi dire; ils sont remplacés ou dominés par des symptômes d'infection générale aiguë. On conçoit que l'erreur de diagnostic soit difficile à éviter, d'autant que l'évolution est dans ces cas extrêmement rapide.

Diagnostic.— En dehors du traumatisme ou de toute autre influence notoirement connue, le début de l'encéphalite est toujours difficile à apprécier. Les anamnestiques ont par conséquent une valeur de premier ordre dans le diagnostic des abcès cérébraux. Il est bien certain que l'apparition de l'aphasie ou d'une monoplégie chez un sujet atteint d'une otite moyenne (1) entraîne

(1) Saenger et Sicla, *Centralbl. f. Chir.*, 1898, n° 10.

presque nécessairement le diagnostic d'abcès cérébral. Lorsque les données de cet ordre nous manquent, nous devons forcément nous rabattre sur les renseignements plus généraux qui permettent le diagnostic par élimination.

Donc, si l'on s'est assuré qu'il n'existe aucune trace de traumatisme crânien, aucun signe de catarrhe chronique de l'oreille, aucune lésion spécifique de l'orbite ou des cavités profondes des fosses nasales, etc., la question se posera de la façon suivante : Étant donné un ensemble symptomatique caractérisé par des phénomènes douloureux, convulsifs, ou paralytiques, avec fièvre, ictus jacksoniens, coma apoplectique, etc., quelles sont les affections cérébrales qui peuvent lui donner naissance?

La *méningite tuberculeuse infantile*, dans les conditions assez spéciales d'âge et d'hérédité morbide où elle se présente, est presque toujours facile à reconnaître. Au contraire, la forme larvée des adultes, si bien étudiée par Chantemesse, peut aisément donner le change. « La localisation régionale des accidents, la succession des phases dynamogéniques et paralysantes des réactions cérébrales peuvent être identiques; quand le processus atteint plus tard la méninge, la céphalée circonscrite, l'apparition de la raie méningée, du ventre en bateau, des vomissements, des irrégularités même du pouls, complètent une similitude trompeuse [1]. » Il en est de même de ces méningites « par insolation » auxquelles il vient d'être fait allusion et dont les exemples sont par trop exceptionnels pour entrer en ligne de compte. Dans ces affections, d'ailleurs, la céphalée n'est jamais limitée avec précision.

L'*hémorragie cérébrale et le ramollissement par thrombose ou embolie* se manifestent dans l'immense majorité des cas par un ictus apoplectique initial. Si ce mode de début appartient aussi à l'abcès du cerveau, on peut considérer comme vraisemblable qu'un sujet jeune, non syphilitique, non alcoolique, non rhumatisant, non tuberculeux, brusquement surpris par une apoplexie accompagnée de fièvre avec des phénomènes convulsifs, est plutôt sous le coup d'une encéphalite circonscrite suppurée que d'une hémorragie capsulaire ou d'un ramollissement cortical.

Le problème est rigoureusement le même pour ce qui a trait au diagnostic des *tumeurs* et en particulier des *tumeurs parasitaires*. Ici encore le début peut être d'une instantanéité absolue. On tiendra compte toutefois de ce que les ictus cérébraux par tumeurs s'accompagnent rarement de fièvre. Si, d'autre part, dans les cas à évolution lente, les tumeurs donnent lieu à une céphalalgie circonscrite, celle-ci s'installe en général beaucoup plus progressivement et dure beaucoup plus longtemps. En outre, les convulsions épileptiformes, chez les sujets atteints de tumeurs, sont beaucoup plus fréquentes; elles surviennent à intervalles plus ou moins régulièrement espacés comme chez les épileptiques; et elles l'emportent de beaucoup, comme importance, sur les phénomènes paralytiques. Parmi ces derniers, le strabisme est chose vulgaire; il est tout à fait exceptionnel dans l'encéphalite suppurée. Il en est de même de l'atrophie papillaire, très commune dans les tumeurs et tout à fait rare dans les abcès.

La *pachyméningite hémorragique* est d'un diagnostic plus malaisé; elle aussi fait suite au traumatisme; elle aussi est capable de produire une douleur unilatérale, d'allumer la fièvre, de provoquer des paralysies spasmodiques ou des convulsions épileptiformes. Mais on se rappellera que la douleur de la pachy-

[1] CHAUFFARD. *Soc. méd. des hôp.*, 31 juillet 1891.

méningite est toute *superficielle*, qu'elle est bien moins circonscrite, qu'elle s'étend sur le territoire des branches de la cinquième paire affectées aux méninges, enfin qu'elle n'est pas exaspérée par les mouvements; que la fièvre est tout à fait passagère; enfin que les ictus convulsifs succèdent immédiatement à une période de dépression, sans l'accalmie intercalaire qui s'observe dans l'abcès cérébral.

La *pachyméningite des alcooliques et des vieillards*, vu sa bilatéralité, vu surtout les conditions étiologiques qui la gouvernent, ne peut prêter à aucune confusion.

Lorsqu'on a, par élimination, conclu à l'existence d'un abcès cérébral, le problème n'est encore qu'à demi résolu. Il faut localiser le foyer. Sur ce point, nous n'avons rien à ajouter à ce qui a été déjà dit relativement aux localisations en général. C'est de cette localisation, dans chaque cas particulier, que dépend l'intervention chirurgicale. Il ne faut pas oublier surtout que si les phénomènes *localisés* sont complexes et ne semblent pas se rapporter à une lésion *localisable*, cela tient à ce que les abcès du cerveau sont très fréquemment multiples, et que dans nombre d'observations un foyer cérébelleux coexiste avec un foyer cérébral.

Le siège du mal initial ne donne pas des renseignements bien intéressants au point de vue de la localisation de l'abcès. On sait que les abcès cérébraux consécutifs à une lésion des fosses nasales occupent habituellement les lobes frontaux et restent souvent latents. On sait aussi que les abcès consécutifs à une fracture du crâne présentent généralement une symptomatologie en rapport avec le siège de la fracture.

Pronostic. — Il est inutile d'insister sur la gravité du pronostic. D'abord parce que les cas frustes à évolution foudroyante défient non seulement tout traitement, mais bien souvent tout diagnostic; ensuite parce que la multiplicité et le volume des abcès ne sont guère compatibles, même dans les formes lentes, avec une réparation *ad integrum;* puis, parce que l'intervention chirurgicale. si elle n'est pas trop tardive, n'est presque jamais suffisamment complète; enfin parce que, dans les observations les plus favorables, le délabrement spontané ou opératoire de l'hémisphère a nécessairement des conséquences désastreuses sur le mécanisme si délicat et si compliqué de l'encéphale.

Traitement. — La thérapeutique peut être efficace avant la formation de l'abcès proprement dit, lorsqu'il est possible de diagnostiquer une encéphalite. Toutes les révulsions et toutes les dérivations doivent être, en pareil cas, pratiquées avec la plus grande promptitude et la plus grande énergie : les émissions sanguines locales et, immédiatement après, les applications de glace *loco dolenti*, sont les moyens qu'on a employés de tout temps et qu'on emploiera sans doute longtemps encore. La dérivation intestinale par les purgatifs drastiques, la médication hyposthénique contre les accidents spasmodiques et l'excitation, la médication stimulante contre les phénomènes de dépression ou de torpeur, sont, d'une manière générale, les ressources médicales proprement dites. L'iodure de potassium, en dehors de l'infection syphilitique, ne semble exercer aucune influence sur la collection une fois formée. Mais il est de toute prudence d'y recourir quand même, la syphilis étant, par excellence, la cause méconnue.

Lorsque les symptômes de la suppuration locale sont tellement évidents que le doute n'est plus possible, on doit tenter l'évacuation du pus. Il est fâcheux d'avoir à reconnaître que cette intervention est presque toujours trop tardive pour être couronnée de succès. C'est qu'en effet l'évidence n'apparaît qu'après la période de rémission. Pour agir utilement, il faudrait ouvrir la collection pendant cette période, c'est-à-dire avant les accidents ultimes qui lèvent tous les doutes. On n'est pas toujours suffisamment édifié sur l'existence et sur le siège de l'abcès pour oser recourir prématurément au moyen suprême, à la trépanation, le seul traitement cependant qui laisse quelque espérance. La prudence même excessive ne saurait être blâmée. Mais il faut se souvenir des quelques succès obtenus, les considérer comme le but à atteindre, tenir compte de l'innocuité reconnue de la trépanation, et envisager finalement l'issue fatale, si l'on s'abstient.

CHAPITRE XII

ENCÉPHALITE CHRONIQUE ET ENCÉPHALOPATHIES ATROPHIQUES DE L'ENFANCE

Les enfants, depuis la naissance jusqu'à l'époque de la deuxième dentition, sont sujets à toute une série d'affections organiques de l'encéphale qui, avec un substratum anatomique variable, se manifestent par un ensemble de symptômes cliniques assez constant. La question de localisation, chez eux comme chez l'adulte, l'emporte sur toutes les autres, cela va de soi. Les cas, par conséquent, ne sont pas forcément identiques; mais d'une manière générale, et quelle que soit la nature des lésions qui provoquent le syndrome, ce dernier est presque toujours caractérisé par des *troubles de la motilité où l'élément spasmodique domine, combinés avec des modifications plus ou moins profondes de l'intelligence.*

Les altérations de l'encéphale dont il s'agit consistent en divers modes d'inflammations chroniques, soit spontanées, soit consécutives à des ischémies ou à des hémorragies circonscrites : la sclérose lobaire, la sclérose de tout un hémisphère, la méningo-encéphalite partielle, la porencéphalie, autant de variétés anatomiques, suffisamment définies par leurs noms mêmes, et auxquelles font suite les troubles fonctionnels qui vont être étudiés. Parmi ces derniers il en est un dont le type clinique est si spécial et si remarquablement homogène qu'on a pu pendant bien longtemps le considérer comme relevant toujours d'un seul et même processus encéphalopathique : l'*hémiplégie spasmodique infantile.* Il s'en faut cependant que cette hémiplégie appartienne exclusivement à telle ou telle forme d'encéphalite. La lésion importe peu; sa localisation, nous le répétons à dessein, exerce une influence beaucoup plus grande. Mais ce qui, plus encore peut-être que la localisation, donne au tableau clinique un aspect tout particulier, c'est ce fait que le processus débute à une période de la vie où le cerveau est encore incomplètement formé, où ses fibres commissurales et ses faisceaux anastomotiques sont à peine ébauchés. Il y a donc dans

l'histoire des encéphalopathies *infantiles* quelque chose de très spécial et absolument inhérent à l'âge.

C'est seulement depuis une cinquantaine d'années que l'attention s'est portée sur ce point. Jusqu'alors il n'y avait point été fait allusion et le seul document relevé par Charcot était le célèbre tableau du *Pied bot* de Ribera qui figure au Louvre. Les auteurs classiques Cazauvielh, Cruveilhier, Lallemand, n'ont pas soupçonné l'importance des formes multiples de l'encéphalopathie de l'enfance. Les premiers travaux utiles à consulter sont ceux de Turner et de Cotard, suggérés par Charcot. Ils visent plus spécialement l'anatomie pathologique. En ce qui touche la clinique, les nombreuses publications de Bourneville et de ses élèves représentent une œuvre absolument remarquable, de beaucoup la plus complète, la plus instructive et la plus nouvelle. Chose inouïe, on l'a ignorée à peu près jusqu'au jour où Strümpell vulgarisa la nosographie de l'encéphalopathie en général, pour laquelle il proposait un nom nouveau, celui de *polio-encéphalite*. Ce mot, que nous avions employé pour désigner une forme anatomique un peu plus spéciale, fit fortune, et, un peu grâce à lui, certains médecins en vinrent à se figurer qu'il s'agissait d'une maladie inconnue jusqu'alors. Il faudrait, pour être complet, ajouter à cette liste de noms ceux de Robert Boyd, de Heine, de Ross, de Bianchi, de Freud, de Kundrat. On trouvera la participation de chacun de ces auteurs à l'étude de l'encéphalopathie dans l'article *Hémiplégie* du Dictionnaire encyclopédique, signé de Pierre Marie, et qui est, à tous égards, un modèle du genre.



Fig. 79. — Le pied bot (Ribera).

Pour faciliter la compréhension des encéphalopathies atrophiques de l'enfance, nous décrirons séparément leurs formes anatomo-pathologiques, puis leurs formes cliniques. On concevra, malgré cette dissociation, les affinités de toutes leurs variétés et le trait commun qui les unit. En effet, si le tableau symptomatique est quelquefois absolument complet, si aux troubles moteurs d'ordre spasmodique s'ajoutent les troubles psychiques profonds qui caractérisent l'*idiotie*, il ne manque pas de cas où l'on observe séparément les uns et les autres.

Étiologie. — Elle ne présente de spécial, si l'on peut ainsi dire, que la multiplicité des causes. Chez l'enfant, chez le nouveau-né, chez le fœtus, les causes de l'hémorragie cérébrale, du ramollissement, de l'encéphalite ne sont pas celles qui font les mêmes lésions chez l'adulte. Le système veineux l'emporte sur le système artériel; la thrombose des sinus est fréquente (Gowers) et elle

entraîne des désordres qui ne compromettent pas fatalement l'existence. L'accouchement prématuré, la dystocie surtout, sont parmi les causes qui favorisent le plus efficacement ces graves altérations (Little) et qui font que la maladie est constituée dès la naissance et même dès avant la naissance.

L'*asphyxie des nouveau-nés* relève souvent d'une dystocie ou d'une intervention obstétricale : forceps, version, longueur démesurée du travail, séjour prolongé de la tête au passage, etc. Or, l'asphyxie des nouveau-nés est une cause fréquente et indiscutée d'encéphalopathie infantile. On a également incriminé les accidents de la grossesse et parfois non sans raison. On a même mis en cause les émotions maternelles. Il est certain que le rôle de celles-ci a été exagéré, mais on ne peut pas nier qu'une émotion violente, éprouvée par la mère, ne soit capable de troubler l'encéphale du fœtus.

Quant à l'infection, elle joue aussi un rôle important surtout dans la pathogénie de l'encéphalite aiguë ou subaiguë. Strümpell lui attribue l'influence principale : la rougeole, la scarlatine, la coqueluche (P. Marie) seraient, d'autre part, des maladies capables de produire la *poliomyélite infantile*. Si contestable que paraisse ce fait à quelques auteurs — et même des plus autorisés — on doit rechercher avec soin la part qu'il prend à l'étiologie des *polio-encéphalites*. Or, la coïncidence de la polio-encéphalite et de la polio-myélite chez les enfants d'une même famille, *a fortiori* chez un même enfant (P. Marie, Lamy), donne créance à l'hypothèse de l'identité de nature des deux affections.

La syphilis et l'alcoolisme du père ou de la mère ont une influence très vraisemblable.

Les récentes statistiques, publiées par Bourneville [1], montrent que l'influence de l'*alcoolisme paternel ou maternel* est autrement grave que celle de la syphilis. Sur un total de 2554 cas d'encéphalites chroniques de l'enfance, on voit que 933 pères, 80 mères et 40 père et mère faisaient des excès de boisson, c'est-à-dire 41 pour 100. Il est à souligner que souvent la conception a eu lieu pendant l'ivresse alcoolique. Par contre, la syphilis des parents n'a été relevée que 21 fois sur 2872 observations.

On a signalé encore, parmi les causes de l'encéphalopathie infantile, certaines professions insalubres des parents, et particulièrement l'intoxication par le plomb, le mercure, le cuivre, le phosphore, etc. « Les autres intoxications (opium, cocaïne, etc.) ont certainement une action sur le produit de la conception, mais, quant à présent, des renseignements exacts font défaut. »

Enfin il faut accorder au traumatisme crânien un certain chiffre dans la statistique générale. Il ne s'agit pas alors d'encéphalopathie pure et simple, mais de méningo-encéphalite.

Anatomie pathologique. — C'est Cazauvielh qui, le premier, en 1827, ouvrit la voie [2], dans un travail consacré aux arrêts de développement du cerveau chez les nouveau-nés. La distinction qu'il établit dès cette époque parmi les cas montre qu'il ne s'agit pas d'une lésion constante et univoque : l'*agénésie primitive* générale ou partielle ne serait qu'une imperfection du développement, sans altération proprement dite de la substance du cerveau ; par contre, l'*agénésie secondaire* serait une altération de la structure intime, entraînant un arrêt de

(1) BOURNEVILLE. Article Encéphalites chroniques. Idioties. *Traité de méd. et de thérap.* de BROUARDEL-GILBERT, t. IX.

(2) *Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale.* Paris, 1827.

développement. Quant à l'altération de structure, elle consisterait en kystes, en foyers de ramollissement, etc.

Avec de pareilles conclusions la question restait encore bien indécise. Lallemand, en 1834, démontra que la prétendue agénésie cérébrale n'était pas un fait spontané, mais la conséquence d'une *encéphalite*. C'était un grand pas vers la solution du problème. V. Heine, en 1840, ajouta de précieuses remarques aux observations précédentes. Enfin Cotard, en 1868, à l'instigation de Charcot, eut le mérite de rassembler un nombre imposant de faits bien étudiés, grâce auxquels il put préciser et en quelque sorte fixer les lésions de toutes ces encéphalopathies disparates. Si, depuis lors, on a ajouté quelque chose à son œuvre, on n'y a rien changé dans ce qu'elle a d'essentiel.

Les encéphalopathies de l'enfance sont tantôt des encéphalites traumatiques, tantôt des foyers d'hémorragie, tantôt des ramollissements, tantôt des excavations poreuses (porencéphalie), tantôt des scléroses, tantôt des méningites diffuses.... On pourrait augmenter cette liste, car toutes les lésions sont capables de la même résultante clinique, si elles se forment sur un cerveau incomplètement développé. C'est parce que le tableau clinique est le même qu'on s'attendait, dans le principe, à trouver une altération encéphalique invariable.

Les encéphalopathies infantiles ne comporteraient donc pas une étude anatomique spéciale, et il suffirait de revenir à la description déjà faite des lésions banales des hémisphères, si le cerveau du nouveau-né et de l'enfant ne présentait pas certains modes d'activité morbide que n'a plus le cerveau de l'adulte.

Les encéphalites traumatiques ne méritent pas qu'on s'y arrête. Nous mentionnerons seulement les plaques jaunes superficielles et les kystes apoplectiques, et nous insisterons davantage sur la méningite, l'hydrocéphalie, la porencéphalie et la sclérose lobaire.

Ramollissements. — Il y a peu de chose à dire des plaques jaunes surperficielles qui représentent des foyers d'anciens infarctus. Leurs dimensions et leur siège sont très variables. Elles ont seulement ceci de spécial que les circonvolutions avoisinantes sont rétractées et comme attirées vers le centre du ramollissement.

Hémorragies. — Ici, comme chez l'adulte, les loges apoplectiques sont des cavités à parois et à cloisons celluleuses dont le contenu séreux a perdu la coloration sanguine. Ces sortes de kystes sont également des centres d'attraction pour les parties environnantes, et, là encore, la surface du cerveau est déprimée, rétractée, flétrie.

Il importe de faire remarquer que l'examen histologique a montré récemment que les foyers hémorragiques et nécrobiotiques dans le cerveau de l'enfant étaient rares et que les plaques jaunes, les ratatinements ocreux des circonvolutions, signalés par les anciens observateurs, relevaient souvent soit d'un placard de sclérose névroglique, soit d'une nécrobiose localisée de méningo-encéphalite diffuse.

Méningite. — Les méninges adhèrent l'une à l'autre et la dure-mère épaissie adhère souvent au crâne. La pie-mère est vascularisée, ecchymotique même par places, épaissie, unie aux circonvolutions sous-jacentes sur une surface plus ou moins étendue. Il n'est pas rare que les deux lobes frontaux adhèrent l'un à l'autre et que les deux feuillets de la pie-mère, au pied des sillons, soient étroitement accolés. Ces lésions prédominent sur les lobes frontaux et sur la convexité des hémisphères. Si on cherche à détacher la pie-mère on détermine

des ulcérations d'étendue et de profondeur variables; dans des cas très avancés les adhérences sont telles qu'on arrache toute la substance grise sur une longue surface et qu'on met la substance blanche à nu.

Ces altérations méningées et encéphaliques s'accompagnent souvent de dilatations des ventricules latéraux et assez souvent de pseudo-porencéphalie et de sclérose cérébrale.

Histologiquement il s'agit de méningo-encéphalite. Les méninges forment une membrane fibro-conjonctive à fibres serrées dans les couches superficielles, à réseau plus lâche dans les couches profondes dont les mailles sont envahies par de nombreuses cellules rondes. Les gros vaisseaux sont intacts, tandis que les capillaires, fragiles et augmentés de nombre au point de constituer de véritables angiomes, ont leurs gaines remplies également de cellules rondes. Du côté de l'écorce, les lésions d'encéphalite sont d'autant plus accusées qu'on examine une région plus superficielle. Les cellules nerveuses sont déformées, atrophiées, gravement altérées; les fibres nerveuses, surtout les fibres tangentielles, sont profondément atteintes et nombre d'entre elles ont disparu. Par contre, la névroglie et les vaisseaux sont relativement respectés, et leurs lésions se réduisent à un degré léger de périartérite et de prolifération névroglique.

Ce sont là des lésions de méningo-encéphalite qui ne sont pas sans rapport avec les lésions de la syphilis cérébrale et de la paralysie générale chez l'enfant. Elles se distinguent de cette dernière par les caractères de la méningite qui est ici plus généralisée, plus marquée et qui atteint la dure-mère, et par les caractères de l'encéphalite corticale qui est ici plus étendue et plus destructive.

Hydrocéphalie. — Dans l'*hydrocéphalie primitive interne*, dont nous nous occupons exclusivement ici, il s'agit habituellement d'hydrocéphalie ventriculaire. La quantité de liquide contenu dans les ventricules (ventricules latéraux surtout) varie de 100 grammes à plusieurs livres. Dans les cas accentués « le cerveau, dit Bourneville, consiste en une vaste poche membraneuse recouverte d'une faible couche de substance cérébrale qui, dans les régions temporales, conserve presque toujours l'aspect des circonvolutions, mais qui, dans d'autres régions (cornes frontale et pariétale), n'a que quelques millimètres d'épaisseur et affecte la consistance d'un ballon de caoutchouc désenflé ». Le septum lucidum et le trigone sont détruits, le corps calleux réduit à une mince membrane et le centre ovale très réduit de volume. Le cervelet, la protubérance, le bulbe et la moelle paraissent sains à l'œil nu. Les noyaux gris centraux et les pédoncules forment des masses aplaties.

La lésion classique n'est autre que la *méningite des ventricules latéraux*. L'épithélium de l'épendyme a proliféré et formé soit des diverticules, qui se perdent dans les régions profondes, soit des granulations qui saillent dans les ventricules.

Les plexus choroïdes, tantôt hypertrophiés, tantôt atrophiés, renferment des vaisseaux dont les parois sont très épaisses, la lumière diminuée et dans lesquels la circulation est considérablement ralentie. Le centre ovale et les circonvolutions sont atrophiés, et des ventricules partent des rayons de sclérose qui se dirigent vers l'écorce.

Ces dernières lésions relèvent-elles du refoulement mécanique qu'exerce le liquide intra-ventriculaire? Ne dépendent-elles pas plutôt d'une lésion encéphalique contemporaine de la méningite ventriculaire? Cette dernière hypothèse

est fort vraisemblable, et explique beaucoup mieux les lésions que nous venons de mentionner dans l'écorce et dans le centre ovale.

Porencéphalie. — Ce nom, de date récente, créé par Heschl, vulgarisé par Kundrat, ne désigne pas une lésion de nature spéciale, mais le résultat ultime d'une série de lésions anciennes, caractérisées par la présence de cavités (*porus*), s'ouvrant comme des cratères à la surface des hémisphères. C'est, si l'on veut, le degré superlatif de la rétraction cicatricielle. Signalée par Turner, parfaitement décrite par Cotard, qui commit la seule faute de ne pas lui donner un nom, la porencéphalie peut être constatée non seulement chez les sujets qui succombent tardivement à une encéphalopathie infantile, mais encore chez les nouveau-nés et chez les fœtus mort-nés. Et, tout de suite, une distinction est nécessaire.

La cavité cratériforme, le *porus* qui s'enfonce dans la profondeur de l'hémisphère, atteint parfois le ventricule latéral et se continue librement avec lui. C'est exclusivement à cette disposition que l'inventeur du mot, Heschl, avait réservé le nom de *porencéphalie*. Or, il semble acquis que cette *porencéphalie vraie* résulte d'un arrêt de développement, tandis que l'autre (celle où le porus ne communique pas avec le ventricule) est consécutive à un processus destructif, nécrobiotique, aboutissant lui-même à la formation d'un pseudo-kyste. Bourneville et Sollier ont consacré à cette question une étude dont les conclusions méritent d'être rapportées intégralement.

« Il y a lieu de considérer deux formes de porencéphalie : la porencéphalie vraie et la pseudo-porencéphalie.

« La porencéphalie vraie est le résultat d'un arrêt de développement, et est par conséquent congénitale ; la pseudo-porencéphalie est consécutive à un processus destructif, probablement dû à un trouble circulatoire, et survient soit pendant la vie intra-utérine, soit plus tard.

« Dans la porencéphalie vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral. Dans la pseudo-porencéphalie cette communication n'existe pas. Toutefois, cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral et établir ainsi une large communication avec lui.

« La disposition des circonvolutions a, au contraire, une plus grande importance. Dans la porencéphalie vraie, celles-ci sont disposées en rayonnant autour du porus dans lequel elles plongent. Dans la pseudo-porencéphalie, au contraire, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement et les parties qui en ont été respectées n'ont subi aucune déviation dans leur direction.

« La forme de la dépression est bien différente dans les deux cas : dans la porencéphalie vraie, on voit une sorte d'infundibulum, quelquefois une simple fente ou un orifice presque circulaire. Dans la pseudo-porencéphalie, on voit une vaste excavation béante, dont les parois, au lieu d'être formées par les circonvolutions, sont constituées par la substance blanche recouverte par la membrane d'un pseudo-kyste qui lui adhère intimement.

« Malgré l'étendue relativement beaucoup plus considérable de la *pseudo-porencéphalie*, les phénomènes psychiques peuvent être moins marqués que dans la porencéphalie vraie, qui s'accompagne presque toujours d'idiotie complète [1]. »

[1] Bourneville et Sollier. Contribution à l'étude de la porencéphalie et de la pseudo-porencéphalie. *Recherches clin. et thérap. sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie.* Paris, 1891.

La porencéphalie, plus souvent bilatérale qu'unilatérale, est plus accentuée d'un côté que de l'autre. Elle intéresse habituellement les circonvolutions frontale et pariétale ascendante, troisième frontale, pariétale inférieure et première temporale.

Aux conclusions de Bourneville et Sollier il faut immédiatement ajouter la remarque suivante, déjà faite par Kundrat : la lésion porencéphalique, congénitale ou acquise, est toujours nettement en rapport avec un territoire artériel. Cela équivaut à dire que la lésion primitive est toujours d'origine vasculaire. On conçoit aisément que la porencéphalie acquise, celle qui résulte d'un processus nécrobiotique par hémorragie ou ramollissement, représente le dernier terme d'une rétraction cicatricielle. En ce qui concerne la porencéphalie vraie, celle de l'arrêt de développement, il est permis également d'admettre une influence vasculaire, à cette différence près que les parties manquantes, au lieu d'avoir disparu par nécrobiose, ne se sont jamais développées : leur artère nourricière faisait défaut, un *vide* remplace la substance que cette artère aurait pu nourrir. Le vide n'est presque jamais que relatif; c'est-à-dire que la cavité n'équivaut pas en capacité à la masse de substance nerveuse soustraite au régime circulatoire. Ce qui la comble en partie, c'est une production gliomateuse adjacente et sous-jacente à sa paroi. Il n'est pas sans intérêt de faire remarquer que la gliomatose dont il s'agit ressemble de tout point à celle des gliomes primitifs. Qui plus est, le tissu de névroglie subit parfois une ossification partielle ([1]).

En résumé, la porencéphalie, vraie ou fausse, est toujours la conséquence d'un vice de circulation ; et, cliniquement, elle a, à peu de chose près, les mêmes conséquences, puisqu'elle empêche le développement de certains organes destinés à de certaines fonctions, ou qu'elle les supprime une fois développés.

Quant à la disposition différente des circonvolutions dans la pseudo-porencéphalie et dans la porencéphalie vraie, une comparaison, qui nous semble légitime, la fera bien comprendre. Dans la pseudo-porencéphalie, la lésion acquise agit sur l'écorce du cerveau comme un ver parasite sur l'enveloppe d'un fruit mûr. Le fruit piqué ne perd point sa forme générale et la nutrition n'est troublée qu'à la surface. La pellicule superficielle et les parties sous-jacentes sont altérées dans les seules limites où l'influence du parasite et de ses sécrétions a pu s'exercer. Le cerveau, dans la porencéphalie vraie, est comme un fruit piqué longtemps avant sa maturité. S'il continue à se développer, toutes les parties qui entourent la piqûre se rétractent en infundibulum jusqu'à la cavité du noyau central et forment des plis cicatriciels convergents dont le centre correspond au point piqué. Le porus superficiel, en d'autres termes, communique avec le ventricule latéral, tandis qu'il en reste séparé lorsque la lésion se produit après la formation d'une masse suffisante de parenchyme.

Pour expliquer le mécanisme de la porencéphalie vraie on a émis une série d'autres hypothèses. On a invoqué la nécrose soit par anémie (Kundrat), soit par compression, l'agénésie primitive d'une partie du cerveau (Bourneville), le traumatisme (Virchow).

Sclérose lobaire primitive. — La sclérose cérébrale atrophique est une lésion de la première enfance, peut-être même une lésion déjà réalisée pendant la vie intra-utérine (*encéphalite congénitale* de Virchow). Elle occupe souvent les deux

([1]) Th. Zacher. *Arch. f. Psych.*, XXI, 58.

hémisphères, mais presque toujours elle prédomine sur l'un d'eux, et, dans ce dernier cas, s'étend sur une grande surface.

La *substance cérébrale* est indurée, principalement à sa surface où elle a la consistance d'un cuir coriace, voire même d'un tissu cartilagineux (*induration cartilagineuse* de Cruveilhier). Les circonvolutions sont amincies, rétractées, comme bridées par des cicatrices profondes. Dans leur ensemble, toutefois, rien n'est modifié à ce point que la topographie normale soit méconnaissable. Bien au contraire, on trouve à leur place normale les scissures et les sillons, les lobes et les plis. C'est à peine si, dans quelques cas, la coloration de la surface du cerveau est altérée. Elle est en général plus claire et rappelle la teinte du tissu de la sclérotique. Lorsque l'un des deux hémisphères seulement est atteint, toute la différence consiste en une simple diminution de volume du côté malade : circonvolutions, pédoncules, tubercules mamillaires, corps opto-striés, pédoncules cérébraux, etc., tout est atrophié, mais de cette variété d'atrophie qui ne change rien à l'aspect général. L'hémisphère sclérosé peut être diminué, par exemple, d'un quart ou même d'un tiers de son grand diamètre; toutes ses parties constituantes ont par conséquent subi une diminution proportionnelle.

En y regardant de plus près, on constate parfois que les circonvolutions, ratatinées et indurées, sont aussi parsemées de petites dépressions punctiformes « rappelant assez bien l'aspect du bois vermoulu » (Pozzi).

La sclérose unilatérale uniformément répartie sur la totalité d'un hémisphère n'est pas rare. Il est cependant plus ordinaire de voir cette lésion, d'ailleurs parfaitement identique avec la précédente, quant à sa nature, se localiser à un lobe ou à un groupe de circonvolutions. On observera, par exemple, une sclérose limitée au lobe occipital, ou au lobe frontal ou aux circonvolutions rolandiques; et il semble ressortir de cette répartition que le processus initial, encore mystérieux, qui aboutit à la sclérose, est commandé par un trouble circulatoire (Marie). Chacun de ces territoires, en effet, est irrigué par une artère spéciale. Richardière a fait une remarque qui plaide dans le même sens : lorsque la sclérose est bilatérale et partielle, les départements atrophiés sont symétriques (lobes frontaux, lobes sphénoïdaux, lobes temporaux). On sait avec quelle fréquence les altérations corticales se symétrisent sous l'influence des obstacles à la circulation qui occupent tel ou tel niveau du polygone de Willis.

Au microscope la lésion fondamentale de la sclérose cérébrale apparaît bien nettement comme le résultat d'une prolifération diffuse de la névroglie avec diminution de nombre et de volume des tubes nerveux (Strümpell, Chaslin).

La névroglie faisant les frais du processus, il est tout naturel qu'on y trouve en surabondance ses éléments constitutifs, c'est-à-dire les fibrilles et les cellules *araignées*, dont les noyaux sont plus denses et plus opaques qu'à l'état normal. Le stroma de ce tissu névroglique est plus compact, et dans ses mailles on reconnaît en nombre variable les corps granuleux caractéristiques de toute véritable dégénérescence. Au sein de cette trame scléreuse on trouve de petites cavités, dues à une sorte de nécrose moléculaire et dont les analogies avec les cavités de la syringomyélie ont été soupçonnées.

Sur les coupes examinées à un faible grossissement on distingue des bandes de tissus épais, analogues à de gros faisceaux conjonctifs ondulés. C'est la for-

mation de ces bandes qui, en rétractant la surface de l'écorce, lui donne l'aspect chagriné [1].

En dehors de la lésion essentielle de la névroglie, la plupart des anatomo-pathologistes ont constaté aussi des altérations vasculaires intéressant surtout les petits capillaires, et consistant en un épaississement des parois de ceux-ci, avec une multiplication de leurs noyaux et une adhérence plus intime de leur tunique aux prolongements des cellules névrogliques. La rétraction de tout tissu cicatriciel entraîne l'augmentation de volume des espaces péri-vasculaires. Ici, de même, les gaines lymphatiques sont dilatées, et, dans leur lumière, les corps granuleux s'accumulent en plus grande quantité (Jendrassik et Marie). Du fait de la rétraction, les capillaires semblent aussi plus abondants, puisque leur nombre absolu reste invariable pour une masse plus restreinte. Ces lésions des vaisseaux et surtout la dilatation de leurs gaines ont une importance de premier ordre, vu le rôle qu'on tend à leur faire jouer dans la pathogénie des scléroses cérébrales.

Tout ceci est relatif à la sclérose de l'écorce grise aussi bien qu'à la sclérose de la substance blanche. Mais si l'on étudie à part et de très près des coupes de l'écorce et des coupes du centre ovale, on acquiert la certitude que l'écorce est plus profondément atteinte, que ses lésions sont beaucoup plus caractéristiques; qu'elles sont, en d'autres termes, primordiales, et que celles de la substance blanche sont, selon toute probabilité, postérieures en date et d'ordre secondaire (Marie).

Dans la substance grise corticale, la lésion débute par une opacification de la névroglie au contact des capillaires, dont les gaines sont remplies de leucocytes. De proche en proche cet aspect spécial de la névroglie gagne les parties adjacentes. Mais il est à remarquer que le lieu d'origine de ces petits foyers initiaux répond à l'intervalle de la première et de la troisième couche de Meynert, vers l'union de la première avec la seconde. C'est là qu'apparaissent le plus nettement, à leur début, la dilatation et la réplétion de la gaine péri-vasculaire.

Quant aux cellules de l'écorce, ce qui domine c'est leur atrophie pure et simple; de pyramidales, elles deviennent fusiformes, allongées, et progressivement se réduisent à rien; elles disparaissent. Leur absence est tout à fait frappante dans les régions telles que le lobe frontal, le lobule paracentral, la circonvolution de l'hippocampe, où elles sont à l'état normal très abondantes. Il peut en persister cependant quelques-unes, qui, dans ces conditions, apparaissent atrophiées, avec des prolongements grêles et un protoplasma pauvre en granulations chromatophiles (méthode de Nissl).

Les méninges n'ont qu'un rôle morbide de troisième ordre. Tant que la sclérose est peu prononcée, elles restent indifférentes. Leurs modifications d'aspect, d'épaisseur, de constitution ne commencent à apparaître qu'avec la rétraction du manteau de l'hémisphère.

La pathogénie du processus anatomique de la sclérose est assez obscure. Cependant il ressort de certaines observations que, dans l'ensemble des circonvolutions atrophiées, il en est toujours une ou plusieurs au niveau desquelles la lésion présente son maximum d'intensité, comme pour témoigner que le foyer initial s'était allumé là. Au pourtour, la même lésion va diminuant pro-

(1) Pilliet. *Tribune médicale*, 1890, p. 310.

gressivement ; c'est donc par propagation insensible que l'atrophie deviendrait envahissante. L'envahissement secondaire, plus ou moins diffus, peut avoir une durée très longue. La preuve en est dans la présence de corps granuleux, infiltrant des régions très éloignées du foyer originel, alors que ce foyer lui-même ne contient plus de corps granuleux. On sait que les corps granuleux sont presque toujours assez contemporains de la lésion primitive.

L'envahissement lent et progressif, qui fait de la sclérose cérébrale une maladie chronique entre toutes, explique d'ailleurs certains symptômes tardifs dont il sera ultérieurement question.

On tend actuellement à considérer la sclérose cérébrale comme une véritable encéphalite chronique, à savoir comme une lésion qui frappe les vaisseaux, les neurones et la névroglie, c'est-à-dire tous les éléments du tissu cérébral.

L'opinion de Jendrassik et Marie, qui rapportent à une lésion péri-vasculaire le processus des scléroses lobaires primitives, ne serait pas, selon Strümpell, applicable à tous les cas. On devrait considérer la sclérose corticale comme étant le plus souvent la conséquence d'une inflammation primitive aiguë de la substance grise des circonvolutions, comparable à celle qui caractérise la poliomyélite. Le nom qui lui conviendrait donc le mieux serait celui de polio-encéphalite primitive aiguë; et, de fait, un certain nombre d'arguments plaident en faveur de l'assimilation. La clinique et l'étiologie la confirment mieux encore. Au reste, Jendrassik et Marie ont admis, dans un travail absolument contemporain de celui de Strümpell, cette manière de voir, sans pousser à l'excès l'adaptation par trop schématique de la polio-encéphalite aiguë infantile à la poliomyélite. Deux cas plus récents de Strümpell, relatifs à la même polio-encéphalite de l'adulte, sont d'une interprétation encore plus discutable.

Nous avons eu surtout en vue jusqu'ici la sclérose cérébrale atrophique. Il nous reste à mentionner la *sclérose tubéreuse* ou *hypertrophique*, étudiée en 1880 par Bourneville et Brissaud. Elle est caractérisée microscopiquement par des nodosités saillantes, lisses, de volume variable, multiples, siégeant surtout au niveau de l'écorce et de la méninge ventriculaire. On peut en trouver dix, vingt et davantage, spécialement sur la face externe des hémisphères cérébraux. On sait aujourd'hui que ces nodosités ne sont pas les seules lésions et qu'on peut trouver, à côté d'elles, dans le centre ovale, des altérations scléreuses disséminées. Histologiquement il s'agit de tissu névroglique. Les fibres de la névroglie ont proliféré et constitué une trame épaisse, semée de noyaux névrogliques, parcourue par des vaisseaux dont les parois sont épaissies et dont la lumière est rétrécie ou oblitérée. Les cellules nerveuses et leurs fibres ont subi une atrophie lente, progressive, sous l'étouffement de la névroglie proliférante, et ont fini par disparaître. La lenteur de cette action destructive explique la rareté des corps granuleux dans les îlots scléreux. En outre de ces caractères histologiques, la sclérose tubéreuse est encore singularisée par ce fait qu'on trouve au milieu de ces foyers, particulièrement dans ceux du centre ovale, des cellules arrondies très volumineuses, géantes, pour ainsi dire, possédant un gros noyau, parfois plusieurs noyaux et un protoplasma homogène remarquable par l'absence de granulations chromatophiles.

Que faut-il voir dans ces lésions? Une lésion d'ordre inflammatoire, et, dans les cellules géantes, des cellules névrogliques. Telle est l'opinion adoptée à la suite des travaux de Bourneville et Brissaud. En Allemagne, Hartlegen,

Baumann, Ziegler ne voient point là des lésions inflammatoires; pour eux, il s'agit, non de cellules névrogliques, mais bien de véritables cellules nerveuses métatypiques; non de sclérose tubéreuse, mais bien de névroglisme congénital. Il faut avouer que la multiplicité des lésions plaide singulièrement contre la théorie du gliome, qui est généralement unique, et en faveur de la théorie inflammatoire adoptée en France.

Lésions secondaires. — Toute lésion cérébrale définitive, de la nature de celles qui se produisent chez le nouveau-né ou chez l'enfant, détermine des altérations secondaires dans la totalité du névraxe : qu'il s'agisse de sclérose lobaire primitive, de ramollissement, d'hémorragie, de méningo-encéphalite, la conséquence fatale est toujours un arrêt de développement des parties voisines du foyer initial. La dégénération descendante fait ensuite son œuvre et le sujet devient un infirme. Mais il y a dans cette évolution du processus morbide quelque chose de tout spécial, qui tient à ce que le cerveau est encore incomplètement formé. L'étendue et l'importance de ces lésions secondaires l'emportent ici de beaucoup sur ce qu'elles sont chez l'adulte, et il est indispensable de les signaler une à une. Par là seulement on arrive à se rendre compte de la signification des symptômes.

Cerveau proprement dit. — Toutes les lésions primitives qui ont été énumérées ont pour effet de déterminer une sclérose ou, en tout cas, une atrophie progressive des régions adjacentes, aussi bien en profondeur qu'en surface. Plus le sujet est jeune, en d'autres termes, plus le cerveau est rudimentaire, plus cette atrophie est prononcée. On a déjà vu comment l'aspect extérieur de la cavité corticale, dans la porencéphalie, permet de reconnaître si le foyer primitif est congénital ou acquis (Kundrat, Bourneville et Sollier). Mais ce n'est pas seulement sur l'écorce que la sclérose s'étend en faisant pour ainsi dire tache d'huile : elle gagne la profondeur, et, par un travail incessant de dégénération, atteint la capsule interne et les noyaux gris centraux. Dans la capsule interne et, plus bas encore, dans la région pyramidale de la protubérance, enfin dans la pyramide bulbaire elle-même, cette dégénération est banale, identique à celle de toute lésion destructive des centres corticaux « psycho-moteurs ». Dans les noyaux gris centraux, au contraire, le travail de dégénérescence est absolument spécial. Il est caractérisé par la même tendance atrophique, compliquée d'une désintégration des fibres à myéline : la meilleure preuve en est qu'on trouve dans les corps opto-striés des corps granuleux, nombre d'années après le début approximatif de la maladie.

Corps opto-striés. — La conséquence de cette lente et incessante transformation des parties profondes se traduit à l'œil nu par une diminution de volume de la couche optique et des corps striés, laquelle est parfois proportionnelle à l'atrophie des circonvolutions elle-mêmes. Richardière a constaté cependant que la sclérose secondaire des noyaux gris est inconstante, sans qu'il soit possible de préciser les conditions qui la favorisent. Or, selon le même auteur, l'atrophie des corps opto-striés ne serait jamais isolée; elle serait toujours consécutive ou associée à celle de l'écorce. Ce fait, il faut l'avouer, concorde singulièrement avec l'hypothèse de Strümpell touchant l'origine *corticale* des encéphalopathies de l'enfance.

Cavités ventriculaires. — Lorsque les noyaux gris centraux sont atrophiés, les ventricules sont dilatés : dilatation évidemment relative, puisque la totalité de l'hémisphère est diminuée de volume.

Cervelet. — Vulpian et Turner ont les premiers remarqué que la sclérose lobaire unilatérale avec atrophie de l'hémisphère était, dans l'immense majorité des cas, compliquée d'une atrophie du lobe cérébelleux du côté opposé. Cette constatation a été faite, contrôlée et confirmée depuis lors par Charcot, Cotard et tous les auteurs qui ont eu sous les yeux des pièces anatomiques de sclérose cérébrale infantile. Il ne s'agit pas d'une hémiatrophie sans importance, mais d'une réduction de volume telle que le poids de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé à la lésion cérébrale peut être réduit de 50 pour 100. Quoique la règle soit très générale, elle comporte des exceptions : Marie et Jendrassik ont observé l'atrophie de l'hémisphère cérébelleux du même côté que celle de l'hémisphère cérébral. Dans ces deux ordres de cas, on ne sait jusqu'à présent à quel mécanisme anatomique ou physiologique il convient de rapporter la lésion cérébelleuse.

Les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe rachidien, la moelle épinière, ne présentent guère d'autres lésions que celles qui ont été signalées comme résultant de la dégénération secondaire. Il faut toutefois remarquer que ce n'est pas seulement la sclérose descendante du faisceau pyramidal qui produit l'atrophie de toutes ces parties. La diminution de volume est générale. Elle porte, dans toute la hauteur de la moelle, sur la moitié opposée à la lésion cérébrale ; mais elle atteint aussi — on ne sait trop en vertu de quelle loi trophique — tous les organes périphériques du feuillet blastodermique moyen de ce côté : *les os, les cartilages, les ligaments, les tendons, les muscles, tout est atrophié* ; et pour tous ces organes comme pour la moelle elle-même la diminution de volume, le raccourcissement des membres, sont d'autant plus prononcés que la lésion cérébrale est plus ancienne. Le crâne, la face, la cavité orbitaire et parfois aussi le globe oculaire du côté de la paralysie sont arrêtés dans leur développement ; du moins ils ont sur toutes les parties similaires du côté sain un retard qu'ils ne rattrapent jamais. La conformation crânienne, surtout dans la variété clinique appelée *maladie de Little*, serait tout à fait caractéristique : crâne « en carène » et front « olympien » (Fournier) (fig. 80). On peut dire qu'il ne s'agit que d'un retard du développement, attendu que dans la constitution intime des tissus aucune véritable lésion ne mérite d'être relevée.



Fig. 80. — Crâne en carène et front olympien.

Tout ce qui précède est relatif à la variété *hémiplégique*, c'est-à-dire à celle qui dépend d'une encéphalopathie unilatérale. Les conséquences sont toutes différentes lorsque l'encéphalopathie est bilatérale, lorsque les deux hémisphères sont atteints de sclérose corticale ou de méningite chronique. Alors la dégénération secondaire est double ; elle entraîne l'hémiplégie double ; et tous les arrêts de développement constatés, dans la forme précédente, sur la moitié du corps opposée à la lésion hémisphérique, existent ici sur les deux moitiés. C'est à cette localisation bilatérale que sont dues les *diplégies*.

Enfin, lorsque les foyers d'encéphalopathie sont disséminés, soit dans un seul hémisphère, soit dans les deux à la fois, les arrêts de développement de la périphérie sont disséminés eux-mêmes ; en tout cas, ils ne sont jamais tant prononcés que lorsque la région rolandique est plus ou moins gravement compromise.

Symptômes. — Quelle que soit la forme anatomo-pathologique de l'encéphalopathie, l'évolution générale des symptômes est toujours, à peu de chose près, la suivante :

Dès la naissance, ou au cours de la première enfance, on voit survenir des accidents aigus, caractérisés par de l'agitation, de la fièvre, des nausées, des vomissements; cet état, dont la durée varie de un ou deux jours à une ou deux semaines, est ordinairement compliqué de convulsions dont la caractéristique, selon Strümpell, serait d'être d'abord localisées aux extrémités et de se généraliser ensuite. La phase aiguë dont il s'agit est passagère; une phase de guérison apparente lui succède. Celle-ci a une durée variable de quelques jours à quelques semaines; et alors seulement on voit inopinément apparaître une faiblesse paralytique, tantôt limitée à un membre, tantôt répartie sur toute une moitié du corps, tantôt enfin étendue à la totalité de la musculature.

La période aiguë fébrile, si fréquente qu'elle puisse être, n'est pas constante. Chez les nouveau-nés en particulier, elle peut faire absolument défaut. D'emblée, la maladie s'affirme par la paralysie sans que rien ait pu la faire prévoir. D'ailleurs la paralysie ou son équivalent spasmodique existent déjà dès la naissance dans un grand nombre de cas, bien qu'on ne soit guère en mesure de le constater, selon la remarque de Little, avant l'âge où l'enfant commence en général à essayer ses premiers pas. D'ailleurs, à supposer qu'un ensemble de phénomènes aigus doive nécessairement marquer le début de l'encéphalopathie, on n'est pas toujours autorisé à admettre *a priori* que ces phénomènes se soient manifestés au cours de la vie intra-utérine.

Les variétés cliniques les plus communes sont : l'*hémiplégie spasmodique*, l'*hémiathétose*, l'*hémiplégie choréique*, l'*athétose double*, la *chorée spasmodique*, la *paraplégie spasmodique*, enfin l'*idiotie*, combinée ou non aux variétés précédentes.

Tous ces types tendent à se confondre les uns avec les autres par une sorte de dégradation insensible. Mais chacun d'eux est parfois si nettement défini, qu'on ne peut tracer un tableau schématique commun.

Hémiplégie spasmodique de l'enfance. — Précédée ou non de la période fébrile sur laquelle insiste Strümpell, l'évolution de l'hémiplégie spasmodique est marquée dès son début par des attaques épileptiques. Celles-ci diffèrent de l'épilepsie vraie par leur prédominance sur les membres du côté de l'hémiplégie future, par leur localisation initiale sur les extrémités, par leur généralisation consécutive, par leur subintrance qui constitue un véritable état de mal avec élévation de la température centrale (Bourneville et Vuillaumier). Tout ceci d'ailleurs n'est pas d'une constance rigoureuse. Les convulsions peuvent être circonscrites à un seul membre; d'autres fois elles font défaut. Mais ce qui caractérise au premier chef la maladie, c'est l'apparition soudaine d'une hémiplégie flasque. Lorsque des attaques ont eu lieu, l'hémiplégie se manifeste aussitôt que l'enfant se réveille de l'état de mal. Quelquefois elle n'est apparente qu'après une série de plusieurs attaques.

En général, l'hémiplégie est totale, c'est-à-dire qu'elle affecte les deux membres et la moitié de la face.

Il est rare qu'elle soit complète; c'est dire que l'impotence fonctionnelle n'est pas absolue et par conséquent de même intensité pour les deux membres et la face : c'est au membre supérieur qu'elle présente son maximum. Au membre supérieur, le groupe des muscles radiaux est en général plus frappé que tous

les autres groupes. Au membre inférieur, c'est le groupe du sciatique poplité externe. On peut établir comme règle que la racine des membres est toujours moins paralysée que leurs extrémités, ainsi qu'il arrive communément dans les hémiplégies d'origine corticale. Quant à la face, l'hémiplégie est toujours moins accentuée que ne peut le faire supposer *a priori* la lésion hémisphérique des centres moteurs du visage. Il va sans dire qu'elle prédomine dans le facial inférieur : la participation de l'hypoglosse est invariablement très restreinte. Cette paralysie du facial est souvent transitoire et s'efface ou s'atténue dans les vieilles hémiplégies. Elle demande à être recherchée avec soin. Il peut exceptionnellement y avoir contracture faciale, particulièrement dans les formes avec athétose (Dejerine).

La période d'hémiplégie flaccide ne dépasse guère une quinzaine de jours; au bout de ce délai les réflexes tendineux commencent à s'exagérer, le clonus

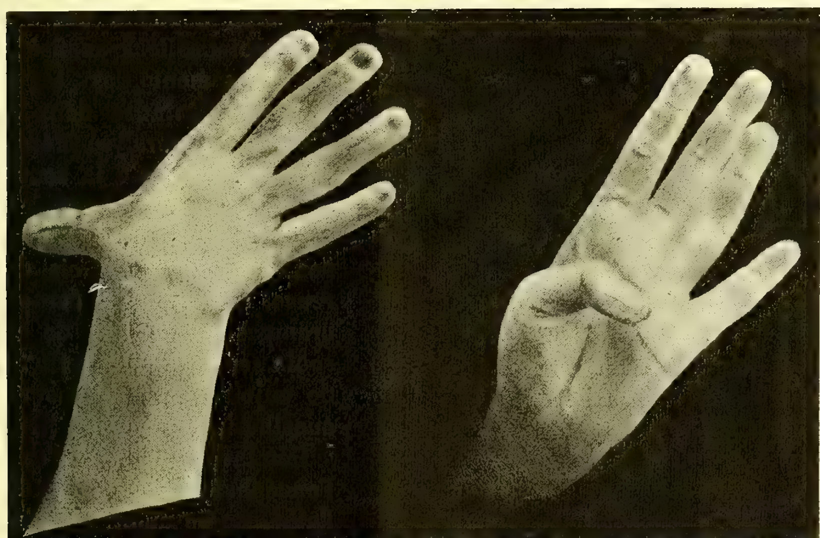


Fig. 81. — Attitudes athétosiques des danseuses javanaises.

du pied provoqué apparaît, et le petit malade entre dans la période d'hémiplégie spasmodique. Celle-ci est définitive et incurable. Elle ne diffère en rien de l'hémiplégie des adultes, pour ce qui est de ses caractères généraux, mais elle s'en distingue par les particularités suivantes :

Les déformations dues aux contractures sont extrêmement prononcées; l'avant-bras est fléchi franchement sur le bras; la main est fortement fléchie sur l'avant-bras en pronation exagérée; les doigts sont fléchis dans la paume ou fortement étendus, dans des attitudes qui rappellent absolument celles des mains des danseuses javanaises. Au membre inférieur, le genou aussi est légèrement fléchi et le pied est dans l'attitude du varus équin avec une tendance à la luxation de l'astragale. Mais ce qui est encore bien plus spécial, c'est l'atrophie générale du côté hémiplégié, tant aux membres qu'à la face, avec la prédominance déjà signalée au membre supérieur. L'atrophie en question, suffisamment définie à propos de l'anatomie pathologique, ajoute au tableau clinique de l'hémiplégie spasmodique infantile son trait le plus saillant.

L'atrophie porte sur les muscles et sur le squelette. L'amyotrophie est uniforme et plus ou moins accusée selon les cas. Quant à l'atrophie osseuse, elle frappe l'os dans toutes ses dimensions, plus en épaisseur, semble-t-il, qu'en longueur. L'atrophie en longueur peut cependant être très marquée et atteindre, au membre supérieur, 5 à 6 centimètres, comme dans les cas de Bourneville. Mais généralement l'atrophie en longueur ne dépasse pas, quand elle existe, 2 à 3 centimètres. Les muscles et les os du thorax participent à l'arrêt de développement, moins cependant que ceux des membres. Il s'ensuit une asymétrie manifeste et une scoliose signalée dans plusieurs observations.

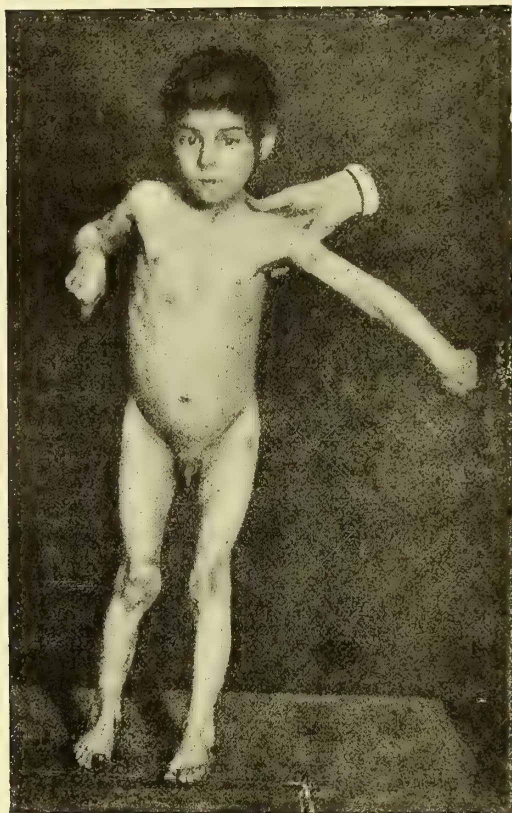


Fig. 82. — Hémiathétose.

L'atrophie peut porter sur la face (os et muscles) et simuler de prime abord l'hémiatrophie faciale.

Du côté des extrémités des membres il existe des troubles vaso-moteurs très accusés, avec refroidissement des téguments pouvant atteindre deux degrés dans le côté paralysé (Féré).

Les troubles de la sensibilité, dans cette forme comme dans toutes les autres, sont minimes. La contracture est parfois douloureuse, elle affecte le caractère de crampes. En dehors de cela, et seulement chez un petit nombre de sujets, on peut constater des anesthésies en plaques (Hirt).

Hémiathétose. — C'est dans l'encéphalopathie infantile que l'athétose se montre le plus conforme à la description déjà donnée de l'athétose en général (voy. plus haut), avec cette seule particularité qu'elle est limitée à une des moitiés du corps [1].

Elle constitue un symptôme surajouté à l'hémiplégie. Il faut toutefois faire remarquer immédiatement que l'instabilité musculaire, qui est le propre de l'athétose, est incompatible avec l'état permanent de contracture. En d'autres termes, pour que l'hémiplégie spasmodique infantile admette un degré variable d'athétose, il faut que le spasme des muscles paralysés ne soit que relatif, et qu'il comporte, dans une certaine mesure, une mobilité plus ou moins étendue des articulations. La figure 82 donne une idée très exacte de l'aspect que réalise cette condition indispensable. Il y a donc des cas où la contracture est en quelque sorte mitigée par l'athétose, et, dans les mêmes cas, on constate toujours une exagération des réflexes moins prononcée que dans l'hémiplégie

[1] Huet. Thèse de Paris, 1889.

exclusivement spasmodique. Bien plus, on peut dire que l'atrophie musculaire elle-même est d'autant moins prononcée que les mouvements athétosiques sont plus étendus. Mais toujours, quoi qu'il en soit du degré relatif de la contracture et de l'athétose, l'une par rapport à l'autre, c'est au même processus encéphalopathique qu'il faut les attribuer l'une et l'autre. La différence de localisation seule l'emporte ici comme en toute autre circonstance, et c'est par elle seulement qu'on peut expliquer les intensités proportionnelles de l'hémi-contracture ou de l'hémiathétose dans les encéphalopathies infantiles. On admet en général que la contracture est produite par les lésions primitives ou secondaires du faisceau pyramidal lui-même, tandis que l'hémiathétose est la conséquence des lésions tangentes à ce faisceau, sur lequel elles exercent une action irritante.

Cela nous conduit à étudier les cas dans lesquels les lésions cérébrales n'exercent qu'une action irritante sur le faisceau pyramidal : ceux-là appartiennent à l'histoire de l'athétose pure sans contracture proprement dite.

Après le mode de début ordinaire (fièvre, convulsions, etc.), les petits malades présentent des mouvements d'athétose, sans paralysie vraie, sans contracture, sans exagération des réflexes, sans atrophie. L'hémiatéthose ainsi réalisée ne se distingue de l'athétose vraie que par sa localisation unilatérale. On en peut dire autant de l'hémichorée, variété clinique plus rare en ce qui a trait à l'hémiplégie de l'enfance, mais dont l'existence formelle a été signalée par quelques auteurs. La brusquerie des mouvements, leur amplitude, le fait que ces mouvements, au lieu d'être limités aux doigts et aux poignets, s'effectuent aux dépens des grands segments du membre, suffisent le plus ordinairement à différencier l'hémichorée de l'hémiathétose. Mais, si les différences sont quelquefois très marquées, les analogies ne le sont pas moins et, dans la pratique, on est souvent bien embarrassé pour se prononcer dans un sens ou dans l'autre. Il est probable que l'hémichorée et l'hémiathétose, dans les encéphalopathies infantiles, relèvent du même processus, tout au moins de la même localisation. En effet, il est impossible de ne pas reconnaître les étroites affinités de ces deux syndromes, se combinant l'un avec l'autre en proportions tellement égales et d'une façon si intime qu'on ne sait en vérité auquel des deux on a affaire. La difficulté est d'autant plus grande — on peut même dire insurmontable — qu'il n'est pas exceptionnel de voir l'une et l'autre alterner ou l'une disparaître définitivement pour faire place à l'autre.

Athétose double. — Ici, il n'y a presque rien à ajouter à l'étude du syndrome dont la description a déjà été donnée à un point de vue général. C'est, du reste, à l'encéphalopathie atrophique de l'enfance que l'histoire de ce syndrome a été presque tout entière empruntée. Tous les muscles commandés par le faisceau pyramidal sont dans un état permanent de contraction ou de demi-contraction, animés de mouvements spontanés, raides, lents, incessants, s'exagérant à l'occasion des mouvements volontaires. Les muscles de la face eux-mêmes sont contracturés et mobiles ; d'où résulte une grimace variable dans son degré, mais invariable dans son type. Des contractions passagères se surajoutent qui se produisent avec une certaine lenteur et qui, survenant dans les muscles déjà contracturés, ne transforment pas la physionomie anormale du visage, mais seulement la renforcent, pour ainsi dire d'une manière intermittente. Chez les malades atteints d'athétose double, les atrophies sont souvent réduites à leur plus simple expression, et il faut les chercher pour s'apercevoir de leur existence. On conçoit qu'une lésion hémisphérique double et symétrique inté-

ressant des régions voisines du faisceau pyramidal, sinon le faisceau pyramidal lui-même, donnent lieu à de l'athétose double. Une lésion analogue produira la chorée chronique.

La seule différence de la chorée chronique double et de l'athétose double consiste dans le caractère des mouvements involontaires propres à chacun de ces deux syndromes. Dans la chorée, on sait qu'ils sont brusques, amples, paradoxaux ; souvent la face est épargnée. Les troubles intellectuels sont presque toujours très prononcés.

Certains auteurs ont soutenu que l'athétose double et la chorée double chronique, malgré leurs affinités d'origine, se distinguaient essentiellement l'une de l'autre par quelques caractères suffisamment tranchés pour que la confusion fût impossible. Huet, par exemple, a justement insisté sur l'absence de l'état de contracture dans la chorée chronique [1], sur la rareté des secousses dans les muscles du visage, etc. S'il en est ainsi dans la généralité des cas, on ne saurait nier que ces différences soient fréquemment très peu accentuées. La proche parenté, l'identité de nature de la chorée chronique — surtout lorsqu'elle affecte la tendance spasmodique — et de l'athétose double est de plus en plus accréditée. Ross, Gowers, Richardière et surtout Audry [2], dans une très érudite monographie, se sont appliqués à la mettre en lumière. Sigm. Freud, par exemple, a signalé une variété clinique à laquelle il donne le nom d'hémiparésie choréique. Enfin, Hallion a observé la fusion des deux syndromes, chorée et athétose, en un état de combinaison si parfaite qu'on ne saurait l'appeler autrement que *syndrome athétoso-choréique* [3].

Hydrocéphalie.— Le symptôme primordial de l'hydrocéphalie chronique congénitale ou acquise est l'augmentation de volume de la tête : un front haut et large surplombant la face qui, par contraste, semble rapetissée et affecte la forme triangulaire. Du côte du crâne, on note tantôt de la scaphocéphalie, tantôt de la brachycéphalie, tantôt de la phagiocéphalie. La fontanelle antérieure persiste souvent chez les jeunes sujets. La tête tombe parfois, soit en avant, soit latéralement.

Du côté du thorax et de la colonne vertébrale on relève souvent des déformations qui ressortissent au rachitisme ; du côté des membres inférieurs, des troubles moteurs divers (contractures, paralysies spasmodiques, pieds bots). Dans ces derniers cas la marche est notablement troublée. Lorsqu'elle est possible, elle est lente et balancée : l'hydrocéphale progresse la tête penchée en avant.

Il importe de signaler la présence fréquente de vertiges, d'absences, de convulsions. L'état intellectuel est anormal : tantôt l'enfant est arriéré, tantôt il est complètement idiot ; entre ces deux extrêmes, il y a tous les degrés possibles. Cependant l'hydrocéphalie n'est pas absolument incompatible avec une intelligence vive. Bouchut parle « d'un diplomate et d'un sculpteur fort connus, lesquels présentaient à l'âge de cinquante ans les marques les plus certaines d'une hydrocéphalie de naissance ». Du reste, l'hydrocéphalie chronique est chose curable.

Le début de l'hydrocéphalie chronique est variable : tantôt lent, progressif et insidieux, tantôt au contraire marqué par des poussées convulsives ou méningitiques qui peuvent se répéter plus ou moins fréquemment et tuer le petit

(1) HUET. *Chorée chronique.* Thèse de Paris, 1889.
(2) J. AUDRY. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance.* Paris, 1892.
(3) *Revue neurologique*, 1893, p. 315.

malade. La durée est relativement courte : beaucoup d'hydrocéphales meurent dans la première ou dans la seconde enfance ; quelques-uns seulement atteignent l'âge adulte, et chez ces derniers la guérison est possible, ainsi que nous venons de le dire.

Diplégies spasmodiques. — Sous ce nom, l'on désigne les paralysies bilatérales et accompagnées de contracture survenues, soit dès la naissance, soit dans les premiers jours ou les premières années de la vie, sous l'influence de lésions cérébrales symétriques, corticales ou pyramidales.

D'après tout ce qui précède, on peut embrasser, du même coup d'œil, l'aspect général de ces états spasmodiques et leur mécanisme pathogénique.

La nature de la lésion paraît indifférente. Sa localisation crée les variétés cliniques. Une double lésion de la zone rolandique fait une double hémiplégie spasmodique ; une double lésion du lobule paracentral fait une double paralysie du membre inférieur. Ici encore, comme des nuances à l'infini résultent des différences de localisation dans l'un et l'autre hémisphère, on peut voir s'ajouter à la paralysie spasmodique des phénomènes athétosiques ou choréiques d'importance variable.

C'est Little qui, le premier, en 1862, insista sur les formes cliniques des diplégies spasmodiques et qui en indiqua l'étiologie ([1]), dans un travail « sur l'influence de la parturition anormale, du travail difficile, de l'accouchement prématuré et de l'asphyxie des nouveau-nés sur l'état physique et mental de l'enfant ». Pour ne parler que de l'état physique, la diplégie en est le syndrome caractéristique. Mais cette diplégie a des manières d'être très différentes. Little signale l'hémiplégie spasmodique double et la chorée congénitale chronique déjà étudiées ; il y ajoute la contracture généralisée et la contracture paraplégique. Freud, à qui l'on doit d'importantes recherches sur ce sujet, a confirmé tout récemment la classification de Little : il considère toutes ces modalités symptomatiques comme intimement associées dans leur processus pathogénique.

Contracture généralisée et contracture paraplégique (Voir plus loin au chapitre : *Maladie de Little*).

Troubles intellectuels. — Lorsque les lésions de sclérose cérébrale, d'hémorragie, de ramollissement, de méningo-encéphalite, etc., occupent la région frontale, et surtout lorsque ces lésions sont circonscrites au lobe frontal exclusivement, toute la symptomatologie peut se résumer dans des troubles psychiques dont la caractéristique, à parler généralement, réside dans un arrêt du développement intellectuel. On conçoit sans peine que les lésions de la seule région rolandique ne déterminent que des phénomènes moteurs spasmodiques. Il n'est donc pas de règle absolue, relativement à l'existence des troubles intellectuels dans les encéphalopathies infantiles ; et si, conformément à l'opinion de Bourneville, il y a une relation assez étroite entre le degré de l'hémiplégie et celui de l'état intellectuel, il est hors de doute qu'un grand nombre d'enfants atteints de sclérose cérébrale ne sont ni des idiots, ni des imbéciles, ni même des arriérés. L'insuffisance du développement intellectuel est beaucoup plus fréquente dans les cas de lésion bilatérale que dans ceux de lésion unilatérale ; et ici encore, il faut se souvenir que la corrélation des phénomènes paralytiques et des phénomènes psychiques est contingente : il y a des athétosiques doubles chez qui l'intelligence est susceptible d'un perfectionnement normal.

([1]) *Transactions of the London Obstetrical Society*, vol. II.

C'est à Bourneville et à ses élèves qu'on doit la connaissance des rapports des encéphalopathies infantiles avec l'idiotie. L'étude de l'idiotie viendra un peu plus loin ; mais déjà dans ce chapitre nous dirons un mot de l'altération fondamentale des fonctions de la vie de relation à laquelle sont subordonnés tant de désordres psychiques secondaires : l'aphasie.

Cotard a fait une observation de la plus haute importance : « Il est extrêmement remarquable que, quel que soit le côté de la lésion cérébrale, les individus hémiplégiques depuis leur enfance ne présentent *jamais* d'*aphasie*, c'est-à-dire d'abolition de la faculté du langage, avec conservation plus ou moins complète de l'intelligence..., et cela même quand tout l'hémisphère gauche est atrophié. » Bernhardt formule une proposition à peu près identique : « Chez les enfants, ce n'est que dans un nombre relativement très faible de cas que l'aphasie persiste comme symptôme permanent. » On peut évidemment admettre avec Cotard que, sur un cerveau sclérosé, ou dont le développement est à peine ébauché, la suppléance fonctionnelle s'établit au moyen des territoires que la lésion a épargnés. En d'autres termes, le cerveau utilise tout ce qui lui reste, pour des fonctions auxquelles n'étaient pas destinées les parties restées saines. Lorsqu'il existe une atrophie de la troisième frontale gauche, l'absence d'aphasie peut être attribuée à l'utilisation de la troisième frontale droite pour la fonction du langage. Lorsque la lésion occupe la troisième circonvolution dans les deux lobes frontaux, la compensation peut se faire par d'autres régions de l'écorce. Enfin, lorsque, au lieu d'être congénitale, la sclérose envahit la circonvolution du langage à une époque où l'enfant a déjà commencé à parler, la même suppléance peut être réalisée par des circonvolutions non prédestinées. Mais voici où la clinique et l'anatomie pathologique s'accordent mieux encore à confirmer les résultats de l'expérience : le rétablissement régulier de la fonction est d'autant moins compromis que la lésion survient à un âge moins avancé ; c'est-à-dire que la fonction du langage est d'autant mieux assurée que les circonvolutions ont moins spécialisé encore leur activité.

Épilepsie. — L'épilepsie des encéphalopathies infantiles est un syndrome qui occupe une si grande place dans la nosographie de l'épilepsie essentielle qu'il est impossible de lui consacrer ici une description complète. Beaucoup d'épilepsies dites essentielles ne sont pas autre chose que la manifestation tardive d'une encéphalopathie infantile parvenue à son stade anatomique définitif. Cette proposition suffit pour expliquer comme quoi beaucoup d'enfants frappés d'hémiplégie spasmodique *deviennent* épileptiques aux environs de l'adolescence, c'est-à-dire à une époque où la fin du processus de sclérose coïncide avec l'achèvement du développement cérébral.

Diagnostic. — Le problème se présente sous différents aspects, quoique toujours le même au fond. La clinique traduit l'encéphalopathie, lésion scléreuse au premier chef, par des phénomènes variés : hémiplégie spasmodique, hémiathétose, contracture généralisée, paraplégie spasmodique, etc. Mais en somme c'est toujours la sclérose encéphalique, ou, d'une manière plus générale, l'encéphalopathie à tendance atrophique qu'il s'agit de diagnostiquer.

Deux conditions primordiales dominent la situation : le syndrome, quel qu'il soit, est ou congénital ou postérieur à la naissance.

Lorsqu'on a affaire à une affection congénitale, le doute n'est guère possible. La lésion est presque toujours cérébrale. Lorsque les phénomènes paralytiques

ou exclusivement spasmodiques surviennent pendant la première enfance, il est souvent permis d'hésiter. Il faut envisager de très près les symptômes et considérer les éventualités dans lesquelles ils pourraient survenir, chacun séparément, en dehors d'une lésion encéphalique.

Tout d'abord on se rappellera que la forme clinique d'encéphalopathie décrite par Strümpell sous le nom de *polio-encéphalite aiguë* peut simuler une méningite tuberculeuse : fièvre, vomissements, convulsions, n'est-ce pas là, à peu de chose près, le mode de début de la méningite chez les nouveau-nés? La difficulté est d'autant plus grande que la méningite elle-même est quelquefois suivie d'hémiplégie. Les éléments du diagnostic, il faut bien le reconnaître, ne seront guère fournis que par l'évolution de la maladie.

Les tumeurs cérébrales sont rares chez les enfants. On n'aura guère de méprise à craindre que dans les cas d'hémiplégie spasmodique, attendu que les tumeurs sont presque toujours unilatérales. Mais, même dans ce cas, les monoplégies sont beaucoup plus communes que l'hémiplégie totale; et puis elles sont accompagnées de l'ensemble symptomatique créé par l'irritation et la compression du néoplasme.

L'hystérie fait des hémiplégies où l'atrophie acquiert parfois une importance considérable. Elle n'est pas, même chez les tout jeunes enfants, aussi rare qu'on le supposait avant l'enseignement de Charcot. Il suffit de signaler cette possibilité pour éviter l'erreur de diagnostic, car l'hystérie n'est guère constituée exclusivement par l'hémiplégie spasmodique. L'étude ultérieure de cette névrose mettra en lumière les caractères auxquels on pourra la reconnaître.

La *paralysie spinale atrophique* de l'enfance débute le plus souvent, comme la polio-encéphalite, par de la fièvre et des convulsions. Il est exceptionnel qu'elle affecte le type hémiplégique de l'encéphalopathie. Mais ce qui la fera toujours distinguer de celle-ci à bref délai, c'est que ses paralysies, quelles que soient ses localisations, sont flaccides et entraînent la perte des réflexes tendineux.

Les *pseudo-paralysies syphilitiques* qui, elles aussi, sont quelquefois hémiplégiques, consistent dans des troubles moteurs liés à des arthropathies spécifiques (Parrot, Troisier). La crépitation des surfaces articulaires est un fait constant qui signale immédiatement leur nature et auquel s'ajoutent, d'une façon à peu près constante, comme éléments d'un diagnostic formel, les éruptions cutanées de la syphilis héréditaire.

Les *paralysies obstétricales*, si bien étudiées par Danyau, Guéniot, Roulland, sont des conséquences de la dystocie en général, dans la pathogénie desquelles interviennent la plupart du temps les manœuvres de l'accouchement artificiel. Il faut donc être prévenu sur leurs diverses manières d'être, si l'on ne veut pas les confondre avec telle ou telle variété des paralysies congénitales de Little. Pour cela, il suffira de se rappeler qu'elles sont invariablement limitées à des groupes musculaires très circonscrits et en quelque sorte commandées par la compression mécanique exercée sur le tronc nerveux moteur de ces groupes. Les commémoratifs bien étudiés fourniront la solution du problème.

Les *paraplégies spasmodiques*, parmi lesquelles figure le tabes dorsal spasmodique, relèvent d'une foule d'affections spinales dont le tableau clinique est parfois identique à celui des paraplégies encéphalopathiques de l'enfance : les tumeurs rachidiennes, le mal de Pott, la pachyméningite dorso-lombaire tuber-

culeuse donnent lieu à des paraplégies de ce genre. Aucune de ces affections cependant n'évolue sans intéresser à un moment donné et à un degré quelconque les organes centraux de la sensibilité et les noyaux spinaux des réservoirs. Cela seul suffit à les reconnaître dans les cas où l'on ignore leur origine réelle, leur date d'apparition et leur mode de développement.

Quant à savoir avec certitude la lésion encéphalopathique d'où les troubles dérivent (hémorragie, ramollissement, sclérose, etc.), nous ne pouvons encore émettre que des hypothèses suivant chacun des cas en particulier. Abstraction faite de ce qui a été dit à propos des paralysies de Little, une seule circonstance autorise à énoncer un diagnostic ferme : c'est celle dans laquelle des paralysies périphériques des nerfs crâniens se surajoutent à l'ensemble des troubles moteurs ou spasmodiques créés par l'encéphalopathie proprement dite. Lorsque de telles paralysies surviennent, on peut affirmer que les méninges sont en cause. Il y a donc de grandes chances pour qu'on ait affaire à une méningo-encéphalite. Il est vrai que cette variété d'encéphalopathie infantile est de beaucoup la moins commune.

Pronostic. — Les encéphalopathies infantiles sont d'autant plus graves à tous égards qu'elles se déclarent à une période plus éloignée de la naissance, c'est-à-dire à une époque de la vie où les suppléances fonctionnelles par les parties du cerveau restées saines sont plus difficiles. Toujours elles créent des infirmités. L'infirmité, en ce qui concerne l'atrophie des muscles et de la charpente osseuse, est, contrairement à ce qui concerne la fonction, d'autant plus prononcée que la lésion est plus précoce. Quant à l'épilepsie, on peut dire que, si elle assombrit le tableau symptomatique des encéphalopathies infantiles, ce n'est pas au même degré que dans les encéphalopathies de l'âge adulte. Bourneville et Wuillamier ont démontré que, chez les malades atteints d'hémiplégie infantile spasmodique, les accès d'épilepsie deviennent de moins en moins nombreux et que, vers l'âge de trente ans, ils finissent souvent par disparaître d'une façon complète.

Traitement. — L'encéphalopathie atrophique de l'enfance, sous quelque forme qu'elle se manifeste, est au-dessus des ressources de la médecine. Congénitale, nous ne pouvons rien contre elle. Toutefois, s'il est vrai que les difficultés et la lenteur de l'accouchement sont capables de provoquer chez le fœtus des lésions graves d'ordre circulatoire, on doit se demander si la symphyséotomie n'est pas la méthode prophylactique par excellence (Pinard). Chez le nouveau-né, le mal apparaît avec une telle brusquerie et il engendre des malformations cérébrales tellement profondes que son résultat fatal est l'équivalent d'une malformation congénitale.

Plus tard, elle est toujours une surprise, quelque chose qu'il n'est pas plus possible de prévoir que d'enrayer ; à supposer que le médecin pût agir, il arriverait toujours quand le mal est déjà fait.

Les difformités atrophiques des membres relèvent exclusivement de l'intervention chirurgicale. L'équinisme peut être corrigé par l'ablation de l'astragale et la ténotomie. Le valgus disparaît plus ou moins complètement après la section de l'aponévrose plantaire. Pour les déformations du membre supérieur, les mêmes moyens ont des résultats très inférieurs. Les procédés orthopédiques ne valent guère mieux. L'élongation des nerfs proposée contre les spasmes

douloureux serait un traitement favorable, s'il n'avait pour conséquence possible l'augmentation des convulsions épileptoïdes (¹).

Quant aux troubles psychiques, on ne doit rien espérer que des méthodes pédadogiques et de la discipline intellectuelle préconisées par Bourneville, et qui, dans certains cas, — il faut le proclamer hautement, — ont produit des améliorations surprenantes.

MALADIE DE LITTLE

L'affection dont il sera question dans ce chapitre a été entrevue par Delpech et esquissée par Heine. Mais c'est incontestablement Little qui, en 1862, en a donné la meilleure description. Cet auteur avait cité parmi ses causes, la naissance avant terme, le travail laborieux et l'asphyxie des nouveau-nés; il avait signalé l'hypertonie des membres et du tronc, la prédominance de la rigidité aux membres inférieurs, les troubles intellectuels et la tendance à l'amélioration. Mais il avait donné une description « globale » qui s'étendait aux formes unilatérales comme aux formes bilatérales.

Actuellement, tout le monde est à peu près d'accord pour séparer les types unilatéraux (hémiplégie spasmodique, hémichorée, hémiathétose) des types diplégiques. Mais le désaccord commence dès qu'il s'agit de définir ce qu'il faut décrire sous le nom de « maladie de Little ». Généralement, on réserve ce nom aux diplégies encéphalopathiques. Dejerine a cependant proposé de décrire sous le nom de *syndrome de Little d'origine spinale* deux cas de rigidité spasmodique congénitale, consécutifs à des altérations de la moelle. Il s'agit là, en vérité, de myélopathies qu'il importe, sous peine de confusion, de séparer de la véritable maladie de Little et qui ne doivent trouver place qu'au diagnostic.

Faut-il décrire toutes les diplégies cérébrales sous la rubrique unique de « maladie de Little »? Oui, pensent certains auteurs avec Raymond, Massalongo, Freud, Cestan (²), qui comprennent sous ce terme significatif de « syndrome de Little » : la rigidité spasmodique proprement dite, l'hémiplégie spasmodique bilatérale, la chorée et l'athétose double, que ces syndromes soient congénitaux ou postérieurs à la naissance (quatre ou cinq premières années de la vie).

A notre avis, les diplégies qui sont postérieures à la naissance devraient être distraites du syndrome de Little, car elles manquent des moments étiologiques indiqués par cet auteur : la congénitalité et l'origine obstétricale.

Pour les auteurs précédents, entre la rigidité spasmodique pure et simple et la diplégie compliquée de convulsions et d'idiotie, il y a tous les intermédiaires nécessaires. Aucune de ces formes n'a une autonomie étiologique, anatomo-pathologique et clinique; aucune ne mérite donc d'être décrite à part sous le nom de « maladie de Little ».

D'autres auteurs, avec Brissaud, P. Marie, Van Gehuchten, réclament une scission dans le groupe des diplégies spasmodiques et proposent de réserver uniquement et exclusivement le terme de « maladie de Little » à la rigidité

(¹) Ch. Féré et Ed. Smith, *Bull. de la Soc. de Méd. mentale*, 1895.
(²) Cestan. *Le syndrome de Little*. Thèse de Paris, 1899.

spasmodique pure. Entre unicistes et dualistes, il y a assurément une question de mots. Mais il y a aussi un problème de classification à résoudre. Il est incontestable que les diverses variétés de diplégies de l'enfance ont des liens étroits de parenté. Mais il convient, à notre avis, de distinguer dans ce groupe morbide une série de types, et c'est par l'emploi de noms appropriés qu'on en peut faire le classement. Ces types n'auraient-ils pas une autonomie étiologique et anatomo-pathologique qu'il faudrait en faire une description à part au nom de la clinique. D'ailleurs, il existe un type de diplégie qui semble bien avoir une autonomie véritable : c'est la rigidité spasmodique congénitale, liée à une agénésie du faisceau pyramidal. C'est à elle que nous réservons, avec P. Marie et Van Gehuchten, le nom de « maladie de Little », pour rendre hommage à la vérité et à Little qui, encore qu'il eût englobé dans une description commune toutes les formes possibles d'encéphalopathie congénitale, avait attiré l'attention sur ses conditions étiologiques.

Dans la définition de la maladie de Little, telle que nous l'entendrons ici, il importe d'introduire trois éléments essentiels : la congénitalité, l'origine cérébrale et l'agénésie du faisceau pyramidal. Nous éliminerons donc systématiquement tous les cas de diplégie postérieurs à la naissance, qui s'éloignent en réalité de la maladie de Little pour se rapprocher du tabes spasmodique des adultes, et tous ceux qui relèvent d'une lésion spinale, même congénitale, qui doivent se rattacher aux myélites et qui reconnaissent sans doute pour cause l'existence d'hémotorachis et d'hémotomyélies d'ordre obstétrical, signalés par Schultze. Ces hémorragies, qui se voient surtout dans la présentation par le pied et dans la version, sont capables de déterminer une rigidité spasmodique. Assurément, le diagnostic de ces cas est extrêmement difficile et même parfois impossible. Ce n'est pas un motif suffisant pour les confondre avec les précédents sous la même dénomination nosographique.

Bref, il importe, au nom de la clinique et de la nosographie, d'isoler des diplégies une espèce distincte à laquelle nous réservons le nom de « maladie de Little ». Nous définirons donc cette dernière : une rigidité spasmodique congénitale (paraplégique ou généralisée), déterminée par l'agénésie du faisceau pyramidal, indemne de convulsions et de troubles intellectuels, et susceptible sinon de guérison complète, du moins d'amélioration progressive.

Les adversaires de la théorie dualiste sont obligés de reconnaître que, dans la majorité des cas de naissance avant terme, il n'y a ni troubles convulsifs, ni troubles intellectuels, et de déclarer que l'accouchement laborieux entraîne habituellement les formes compliquées de troubles cérébraux. Ainsi, Grépinet [1] reconnaît que 82 pour 100 des types purs appartiennent à la naissance avant terme, et que celle-ci produit des types compliqués dans 17 pour 100 seulement des cas.

Symptômes. — Nous prendrons pour modèle de description la *forme paraplégique* qui est, du reste, celle qui est la plus fréquente, et nous ferons remarquer une fois pour toutes qu'il s'agit plus de rigidité que de paralysie, plus de gêne des mouvements que d'impotence.

Lorsque l'enfant est debout, on est frappé de son attitude. Il est facile de constater que sa taille est habituellement au-dessous de celle qu'il devrait avoir.

[1] GRÉPINET. *Étude sur la maladie de Little*. Thèse de Paris, 1899.

Cela tient au retard du développement des membres inférieurs; le tronc et la partie supérieure du corps sont en quelque sorte en avance sur le bassin et les jambes. Les cuisses adhèrent fortement l'une à l'autre dans toute leur hauteur et les jambes sont maintenues écartées par la rotation de la pointe des pieds en dedans. La tête, le tronc, les cuisses et les jambes sont en légère flexion (fig. 83).

Pendant la marche, le malade penche la tête et le tronc en avant et observe ses pieds qu'il dirige et soulève malaisément. Ils sont, en effet, allongés sur les jambes, la pointe tournée en dedans, en léger degré de varo-équinisme. Le pied qui avance frotte sur le sol et décrit comme un demi-cercle autour de celui qui est immobile. Pendant ce temps le tronc s'incline en sens opposé. Et comme ces deux phénomènes se renouvellent lorsque le pied immobile avance à son tour, il s'ensuit une sorte de dandinement très net de la marche. Les genoux, un peu fléchis, sont comme collés l'un à l'autre, se frottant à chaque pas, au point d'user au niveau du condyle interne l'étoffe du pantalon. Les cuisses sont légèrement fléchies et en adduction extrême; il s'ensuit que les enfants tournent difficilement sur eux-mêmes, qu'ils s'embarrassent souvent et sont, à tout instant, en danger de tomber. On conçoit que, dans ces conditions, la marche soit difficile et lente. Et cependant, en dépit de cette rigidité, la progression est plus satisfaisante qu'on ne pourrait le supposer.



Fig. 83. — Maladie de Little.

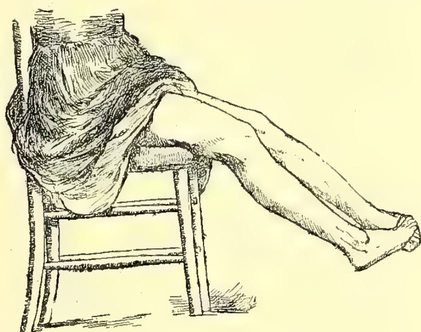


Fig. 84. — Maladie de Little, position assise.

Dans la station assise, la rigidité des membres inférieurs est parfois telle que les pieds ne touchent pas le sol (fig. 84). Du reste, il n'est pas toujours possible d'asseoir le malade, tant la rigidité est grande. Dans ces cas les jointures cèdent très difficilement aux tentatives de flexion ou d'extension passive.

Il est inutile d'ajouter que les troubles précédents sont plus ou moins accentués suivant les cas, et qu'entre la rigidité spasmodique extrême et la raideur minime on peut trouver tous les degrés intermédiaires.

A côté de cette forme paraplégique, il convient de signaler la *forme généralisée*. Ici, les quatre membres sont frappés, mais les membres supérieurs le sont généralement à un degré moindre. Les bras sont en adduction, plus ou moins accolés au tronc, les avant-bras légèrement fléchis et en pronation. Il en résulte une série de troubles fonctionnels faciles à concevoir.

La face n'est pas à l'abri d'une raideur spasmodique qui se manifeste surtout à propos des mouvements expressifs du visage. Le nystagmus n'est pas rare et le strabisme externe assez fréquent. Il y a souvent de la dysarthrie, caractérisée par la lenteur et les saccades de la parole. Si la musculature du pharynx, de l'œsophage, de l'arbre respiratoire est intéressée, et le fait n'est pas exceptionnel, il s'ensuit des troubles de la déglutition, de la phonation et de la respiration.

Les réflexes cutanés sont affaiblis et même abolis (Van Gehuchten). Quant aux réflexes tendineux, ils sont très exagérés. Le clonus et le signe de Babinski sont la règle.

Il n'existe ni troubles sphinctériens, ni troubles de la sensibilité, ni troubles de la vaso-motricité. L'atrophie musculaire fait défaut et les seuls troubles trophiques à signaler sont les rétractions musculo et fibro-tendineuses qui sont l'origine d'attitudes vicieuses et l'occasion d'interventions chirurgicales, sur lesquelles nous reviendrons en parlant du traitement.

Y a-t-il des troubles cérébraux d'ordre convulsif ou intellectuel? Dans la forme de diplégie que nous avons étudiée ici, ces troubles font habituellement défaut. « La plupart des malades semblent un peu stupides et ne savent apprendre à parler qu'entre 2 et 6 ans, cependant ils ne manquent nullement d'intelligence et apprennent bien au collège; ce qui est défectueux en eux, ce n'est pas l'intelligence, c'est plutôt un état spasmodique qui fait obstacle au jeu des muscles dont l'intelligence se sert pour s'exprimer [1]. »

Évolution. — Le début est congénital par définition, mais les parents ne s'aperçoivent guère de la rigidité des membres que quelques mois après la naissance et surtout au moment des premiers pas. L'enfant commence à marcher tard, vers trois ou quatre ans, et il marche dans les conditions signalées plus haut.

Un fait important à spécifier est la tendance naturelle vers l'amélioration. tendance progressive qui, dans certains cas, va jusqu'aux limites de la guérison.

Étiologie. — Sans parler du rôle des émotions et des traumatismes de la mère, difficile à apprécier; sans parler de la grossesse gémellaire qui aboutit du reste à un accouchement prématuré, il est un facteur que nous avons placé en première ligne : la naissance avant terme. Mais toute naissance prématurée n'entraîne pas la maladie de Little, il s'en faut. On pourrait, d'autre part, constater l'agénésie du faisceau pyramidal chez des enfants nés à terme. Dans ce dernier cas, il faudrait invoquer l'action d'une toxi-infection sur le neurone cortico-spinal (Van Gehuchten).

Fournier, déniant à la naissance avant terme le rôle que nous lui reconnaissons ou l'interprétant d'une manière différente, considère que la syphilis héréditaire est une des causes les plus fréquentes de la maladie de Little. T. Simon, Samuel Gee, Gaulard, Moncorvo, Jendrassik et P. Marie en ont, après lui, cité des exemples probants. On peut admettre, pour les faits de ce genre, que la syphilis détermine à la fois la naissance prématurée et l'agénésie du faisceau pyramidal. Mais il faut bien dire que la syphilis n'est pas toujours présente, qu'il n'en est même pas fait mention dans les statistiques imposantes de Naef ou de Feer.

(1) P. Marie. *Dict. encycl. des sc. méd.*, 4e série, t. XIII, p. 255.

dans celles de Freud, de Rosenthal, etc.... Pour les faits de cet ordre, on est en droit de supposer que l'accouchement prématuré est seul responsable. Il est vrai qu'il n'est pas illogique d'admettre que l'accouchement prématuré (et la dysgénésie du faisceau pyramidal) puisse dépendre d'une intoxication ou d'une toxi-infection. Les recherches récentes de Charrin et Léri [1] plaideraient dans ce sens. Ces observateurs ont examiné une série de centres nerveux de nouveau-nés, issus de mères malades, mort-nés ou n'ayant survécu que quelques heures ou quelques jours. Dans la majorité des cas ils ont trouvé dans les centres nerveux des hémorragies et des processus congestifs. Les mères étaient atteintes de tuberculose, d'anémie, de pneumonie, bronchite, épilepsie, etc.... L'aspect de ces lésions démontre qu'elles ont débuté pendant la vie intra-utérine. Ces lésions sont sous la dépendance de poisons hémorragiques « ou de principes toxiques provenant des cellules maternelles et fœtales déviées par le mal de leur type primitif normal ». Il faudrait donc, dans cette hypothèse, faire jouer un rôle important aux maladies intra-utérines du fœtus et à celles de la mère. L'accouchement avant terme serait expliqué du même coup. Il est possible que, dans certains cas, l'agénésie du faisceau pyramidal puisse dépendre d'un pareil mécanisme, mais il n'est pas démontré qu'il en soit toujours ainsi. Un tel mécanisme conviendrait beaucoup mieux aux diverses diplégies que nous avons distraites de la maladie de Little.

Anatomie pathologique et pathogénie. — Il s'agit avant tout d'*agénésie* du faisceau pyramidal, due le plus souvent à la naissance avant terme.

Les recherches de Flechsig ont montré que les fibres du faisceau pyramidal sont dépourvues de myéline à la naissance, encore que les cylindres-axes des fibres pyramidales apparaissent à la fin du cinquième mois. Chez les prématurés qui naissent à 6, 7 ou 8 mois, le faisceau pyramidal a donc trouvé des obstacles à son développement. « L'enfant qui voit la lumière à 6 mois perd du coup tous les privilèges du fœtus : on a beau l'envelopper dans du coton, l'enfermer dans une couveuse à une température de matrice, tout cet ingénieux artifice est bien imparfait à côté des ressources de la nature. Bref, le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe pas au moment de la naissance. Il ne lui fallait dans le sein maternel que trois à quatre semaines pour être complet, il lui faudra, au dehors, des mois et des années pour aboutir à une maturité qui peut-être ne sera jamais parfaite. A la place que devaient occuper dans la moelle épinière les fibres volontaires du faisceau pyramidal, il n'y aura qu'une trainée de névroglie inerte, sans autorité sur les cornes antérieures. Le faisceau, dont le rôle consiste à transmettre aux centres spinaux les ordres de l'écorce cérébrale, sera représenté par une substance vivante, sans doute, mais non spécialisée, privée de son rôle physiologique normal et n'exerçant d'autre action sur les centres médullaires qu'une *stimulation morbide* incessante. De là résultera le *tonus spasmodique*, de là cet état de contracture permanente qui ressemble si étrangement à celle des dégénérations descendantes d'origine cérébrale, mais qui en diffère essentiellement à l'origine, puisque le faisceau pyramidal, loin d'être dégénéré, n'a encore jamais existé.... L'arrêt de développement du faisceau pyramidal n'est pas toujours définitif; le développement

[1] CHARRIN et LÉRI. Lésions des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades (mécanisme et conséquences). *Comptes rendus de l'Acad. des sciences*, 1903.

commencé pendant la vie fœtale a, en quelque sorte, une vitesse acquise grâce à laquelle il se poursuit en dehors du sein maternel. Mais ce n'est qu'une vitesse acquise et, l'impulsion constante de la nutrition placentaire faisant défaut, l'accroissement ne peut plus se compléter qu'avec une extrême lenteur [1]. »

Van Gehuchten [2] a pu constater, chez un enfant né à sept mois, que les fibres pyramidales manquaient totalement dans la moelle. Le cerveau était intact et le faisceau pyramidal bien développé depuis l'écorce jusqu'à la région bulbaire. Il est logique, en cet état de choses, que chez les prématurés ce faisceau subisse un retard dans sa marche descendante. Il en résulte une interruption des connexions entre l'écorce et les nerfs périphériques, et par suite l'exagération du tonus musculaire et des réflexes tendineux. Pour cet auteur, la rigidité spasmodique des prématurés n'est due ni à une lésion cérébrale ni à l'absence de myéline autour des fibres pyramidales, ni à l'absence de développement du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur puisque ce faisceau existe au voisinage de la moelle cervicale; elle est due uniquement et exclusivement à un arrêt momentané dans la croissance des fibres pyramidales. Au fur et à mesure que ce faisceau s'allongera l'amélioration tendra à s'établir. Revenant à nouveau sur le même sujet, Van Gehuchten [3] trouve dans les deux signes récemment découverts d'une lésion pyramidale : l'abolition des réflexes cutanés et le signe de Babinski, la confirmation de sa théorie, c'est-à-dire de l'agénésie des fibres cortico-spinales. Il pense, d'autre part, que l'accouchement prématuré ne suffirait pas à expliquer cette agénésie, car il l'a vue exister chez des enfants nés à terme et faire défaut chez des enfants nés à 6, 7 et 8 mois. Pour expliquer cette agénésie il admet, ainsi que nous l'avons déjà dit, une altération toxi-infectieuse du neurone cortico-spinal, l'accouchement avant terme se trouvant réduit au rôle de cause prédisposante.

Diagnostic. — La conception restrictive que nous avons admise de la maladie de Little supprime le chapitre du diagnostic, ou du moins le réduit singulièrement. Il n'est guère que les cas de myélopathie congénitale, analogues à ceux qu'a cités Dejerine, qui puissent entrer en discussion. Et ici, la ressemblance clinique est telle que l'erreur est inévitable.

Traitement. — Le traitement de la maladie de Little n'est pas univoque. Il dépend de l'âge et de la gravité du mal. Il importe, au début, d'éviter tous les motifs d'irritation et de calmer l'hypertonie musculaire par des bains chauds prolongés et par des frictions douces et superficielles. Il ne faut pas tarder, du reste, à organiser une hygiène générale, à éduquer méthodiquement les membres et particulièrement la marche, à lutter contre les attitudes vicieuses par le massage, les mobilisations méthodiques des jointures et la gymnastique.

Lorsque ce traitement reste insuffisant, il faut recourir à l'intervention chirurgicale : aux ténotomies et aux myotomies.

Redard et Paul Bezançon [4] ont obtenu des résultats excellents du traitement orthopédique et chirurgical dans un tiers des cas, et dans la plupart des autres

[1] Brissaud. *Leçons sur les mal. nerveuses*, 1895.
[2] Van Gehuchten. *Journal de neurol. de Bruxelles*, 1896.
[3] Van Gehuchten. *Cryptorchidie et maladie de Little*, 1902.
[4] Redard et P. Bezançon. Congrès de chirurgie, 1898.

une amélioration appréciable. « Au début de la maladie, disent-ils, on évitera les mauvaises attitudes des membres par des appareils simples qui remédient à l'influence fâcheuse de la pesanteur. Parmi les moyens thérapeutiques les plus actifs, nous plaçons en première ligne le *massage*, la *manipulation*, la *gymnastique*. Le massage agit utilement sur la contracture, sur les rétractions fibro-tendineuses et les épaississements péri-articulaires. Les mouvements actifs et passifs, les exercices de mobilisation et d'assouplissement suffisent souvent pour vaincre des contractures assez prononcées; ceux qui ont pour but de produire une hypercorrection maintenue quelque temps sont très recommandables. Contre la contracture des adducteurs, très fréquente et très tenace, nous faisons des exercices d'écartement des cuisses en maintenant pendant un certain temps, à l'aide d'une planche de bois entre les genoux ou les malléoles, une abduction maximum. Les exercices de gymnastique faits avec une grande patience permettent l'éducation des muscles des jeunes malades; ils servent à fortifier les muscles antagonistes affaiblis, à calmer l'hyperexcitabilité des muscles à l'état de spasme. Ils permettent d'apprendre au sujet à coordonner les mouvements, à placer la jambe en bonne position et à s'en servir pour la marche. »

Redard et P. Bezançon recommandent encore la suspension verticale pendant la marche, qui leur a donné d'importantes améliorations.

Enfin le traitement *chirurgical* est fréquemment indiqué et d'importance capitale. « Le redressement forcé, manuel ou avec différentes machines, suivi d'immobilisation, sera très utile. Les membres déviés, les pieds bots seront redressés et immobilisés en hypercorrection dans des appareils plâtrés; si les adducteurs sont contracturés, on fixera les cuisses dans l'abduction forcée maintenue par une planchette. Les plâtres ne doivent être laissés que pendant quelques semaines seulement. Lorsque le spasme est intense et tend à se reproduire, nous appliquons des appareils successifs jusqu'à ce qu'ils aient cédé. Les ténotomies, les myotomies sous-cutanées ou à ciel ouvert rendent les plus grands services. Lorsque les moyens simples, énumérés plus haut, ont échoué, lorsque les attitudes vicieuses sont maintenues par la rétraction fibreuse qui a succédé à la contracture spasmodique, il faut couper tout ce qui s'oppose au redressement et placer les membres en bonne position. »

CHAPITRE XIII [1]

IDIOTIE

Définition. — L'*idiotie*, c'est l'arrêt de développement de l'intelligence. « L'*idiot*, dit Esquirol, est un individu chez lequel les facultés intellectuelles instinctives et morales ne se sont pas développées. » Avant Esquirol, Pinel confondait avec l'idiotie la démence, affaiblissement d'une intelligence plus ou moins normale autrefois, et la stupeur, qui est « caractérisée par la suspension plus ou moins complète de l'exercice des facultés intellectuelles (Cullerre) ». L'idiotie est *congénitale* ou *acquise*; et, dans tous les cas, elle n'est que le résultat d'une encéphalopathie infantile intra ou extra-utérine, que cette encéphalopathie résulte d'ailleurs d'un simple arrêt de développement, d'une lésion évolutive ou accidentelle.

C'est donc un symptôme, mais un symptôme contingent de ces encéphalopathies. Suivant que le déficit encéphalique sera diffus ou localisé, l'idiotie sera associée ou non à des troubles moteurs, sensitifs et sensoriels [2]. Plus l'idiotie est précoce, et plus les malformations physiques coïncidentes seront accentuées. L'idiotie acquise se développe plus souvent dans la première enfance que dans la seconde. D'une façon générale, l'idiotie est plus fréquente chez les garçons.

Étiologie. — Les causes de l'idiotie sont variables suivant la forme anatomique, suivant la lésion causale. Étudiées en général, elles se rangent en cinq groupes : 1° causes héréditaires; 2° accidents de la conception; 3° accidents de la grossesse; 4° accidents de l'accouchement; 5° affections méningo-encéphaliques et infections de la vie intra ou extra-utérine.

1° L'idiotie est une maladie *héréditaire* et *familiale* [3]. Il y a même des variétés familiales d'idiotie [4]. C'est alors le dernier degré de la dégénérescence. La tare nerveuse n'est pas toujours particulièrement lourde chez les parents d'idiots. On trouvera des névroses, des psychoses, ou des maladies organiques du système nerveux chez les ascendants. On trouvera chez eux l'imbécillité, la criminalité, le suicide, la prostitution; ils peuvent cependant avoir été d'intelligence normale ou supérieure; il faut alors incriminer le surmenage mental [5]. On recherchera aussi les infections chroniques telles que la *syphilis*, l'impaludisme; il faut rechercher les intoxications professionnelles, l'intoxication

(1) Ce chapitre a été entièrement rédigé par M. le Dr Paul LONDE.

(2) FÉRÉ (*Traité de path. gén.*, t. VI, p. 96) subordonne les troubles de l'intelligence aux troubles somatiques.

(3) BOURNEVILLE et SÉGLAS. *Arch. de neurol.*, 1883, p. 186, 347, Des familles d'idiots.

(4) Voir *Revue neurol.*, 1900, 1901, 1902 et 1903. — B. SACHS. Sur une forme familiale d'idiotie avec cécité précoce; analyse en *Semaine méd.*, 1896, p. 206.

(5) MAUDSLEY (cité par PAUL LE GENDRE, *Traité de pathologie générale*, de Bouchard, t. I, art. Hérédité) dit avoir observé fréquemment que les descendants d'hommes ayant acquis de grandes fortunes, après beaucoup de peine et de privations, présentent les signes de la dégénérescence physique et mentale.

saturnine ou phosphorée, etc.; il faut rechercher surtout l'*alcoolisme*, que l'on trouve soit chez les deux conjoints, soit chez l'un des deux dans près de la moitié des cas [1].

« La consanguinité, seule, ne nous semble avoir aucune influence », dit Bourneville.

2° L'état des parents, notamment l'état mental, au moment de la *conception*, a au contraire beaucoup d'importance. La conception durant l'ivresse alcoolique a été relevée par le même auteur 255 fois dans une statistique portant sur 2554 malades; encore est-ce là un chiffre trop faible, étant donnée la difficulté de l'enquête.

3° Pendant la *grossesse*, l'aliénation mentale, les infections, les intoxications (alcool, café, éther, opium, etc.), les traumatismes et même les émotions vives ont une influence indiscutable.

4° Pendant l'*accouchement*, la compression exercée par le forceps, le séjour prolongé de la tête au passage, les circulaires du cordon, sont capables de produire des troubles circulatoires encéphaliques allant jusqu'à l'hémorragie méningée, d'où diplégie cérébrale avec ou sans idiotie [2].

L'emploi du chloroforme pendant le travail a été incriminé par plusieurs auteurs anglais.

5° Après la naissance, on a invoqué l'usage vicieux des coiffures spéciales qui exercent sur la tête de l'enfant une compression fâcheuse, telles qu'on en rencontrait en Normandie, dans les Deux-Sèvres et aux environs de Toulouse [3]. Mais les causes prépondérantes sont les *méningites*, les *encéphalites* avec ou sans convulsions, et les *infections*, particulièrement la fièvre typhoïde, ou toute autre infection gastro-intestinale. Il faut ajouter ici l'alcoolisme de la nourrice ou de l'enfant.

La localisation sur les méninges ou l'encéphale des infections a en somme dans l'enfance, au point de vue même qui nous occupe, un intérêt considérable. Chez le fœtus aussi l'infection doit jouer un rôle encore mal élucidé dans certaines lésions diffuses ou en foyer.

C'est encore par l'infection ou l'intoxication que l'on tend à expliquer les altérations thyroïdiennes, causes du crétinisme.

La cause de l'absence de corps thyroïde qui produit l'*idiotie myxœdémateuse* nous échappe.

Tous ces facteurs étiologiques ne sont pas également valables pour toutes les formes de l'idiotie.

Classification. — Bourneville distingue, au point de vue anatomo-pathologique, les formes suivantes :

« 1° Idiotie symptomatique de méningite chronique (*idiotie méningitique*); 2° idiotie symptomatique de méningo-encéphalite chronique (*idiotie méningo-*

(1) Bourneville. Idioties, *Traité de méd.*, de P. Brouardel et A. Gilbert, t. IX, article que nous avons largement mis à contribution.

(2) Les circulaires du cordon peuvent agir pendant la grossesse comme dans le cas suivant. Une enfant naquit avec un torticolis et les marques d'une stricture du cou si prononcée (sur le côté droit surtout), qu'il existait à ce niveau des altérations cutanées d'ailleurs passagères. L'attitude vicieuse disparut au bout de quelques mois, mais le développement de cette fillette fut des plus lents. Elle reste une arriérée, mal formée d'ailleurs, avec une division congénitale du voile du palais.

(3) Jules Voisin. *L'idiotie*, 1893.

encéphalitique); 3° idiotie symptomatique d'un arrêt de développement des circonvolutions sans malformations, avec lésions des cellules nerveuses (*idiotie congénitale idiopathique*); 4° idiotie symptomatique de *sclérose hypertrophique ou tubéreuse*; 5° idiotie symptomatique de sclérose atrophique : *a*) sclérose d'un hémisphère ou des deux hémisphères du cerveau (*sclérose hémisphérique ou bi-hémisphérique*); *b*) sclérose d'un lobe du cerveau (*sclérose lobaire*); *c*) sclérose des circonvolutions isolées; *d*) sclérose chagrinée du cerveau (?); 6° idiotie hémiplégique ou diplégique symptomatique de lésions en foyer dues à une oblitération vasculaire ou à une hémorragie (*pseudo-porencéphalie*, etc.); 7° idiotie symptomatique de l'hydrocéphalie ventriculaire simple ou compliquée d'hydrocéphalie extra-ventriculaire (*idiotie hydrocéphalique*; 8° idiotie avec cachexie pachydermique ou *idiotie myxœdémateuse* liée à l'absence de la glande thyroïde; 9° idiotie symptomatique d'un arrêt de développement du cerveau avec malformations congénitales (*porencéphalie vraie*), absence du corps calleux, etc.); 10° idiotie symptomatique de microcéphalie par arrêt de développement avec ou sans malformations, ou reconnaissant pour causes des lésions survenues après la naissance (idiotie *microcéphalique* proprement dite ou symptomatique). »

En résumé, l'idiotie est due soit à un *arrêt de développement* portant sur le cerveau ou le corps thyroïde, soit à une *lésion* accidentelle en foyer ou évolutive (sclérose) : processus méningitique, méningo-encéphalique ou purement encéphalique. Il n'y a pas d'ailleurs entre ces deux ordres de facteurs une démarcation tranchée, car l'arrêt de développement peut être dû à une lésion survenue à une époque précoce de la vie intra-utérine.

En fin de compte, on en arrive à ne mettre à part des autres formes d'idiotie que l'*idiotie myxœdémateuse*, si différente des premières par l'anatomie pathologique, la pathogénie, la symptomatologie et l'évolution. L'idiotie myxœdémateuse ne sera donc étudiée ici que succinctement, pour être opposée dans ses symptômes aux autres formes d'idiotie. Le lecteur trouvera à l'article « myxœdème » l'étude complète du syndrome.

Anatomie pathologique. — Si nous faisons abstraction pour le moment du myxœdème, les lésions causales de l'idiotie doivent être cherchées dans l'encéphale.

I. **Lésions méningées.** — Les *méninges* ne sont pas toujours altérées : on peut trouver de l'adhérence de la dure-mère au crâne, de l'épaississement de la pie-mère, de l'adhérence de la pie-mère aux circonvolutions; on peut trouver de l'hydrocéphalie. Alors même que la méningite serait l'affection causale, l'arrêt de développement de l'intelligence ne peut dépendre que des lésions cérébrales consécutives.

Dans l'hydrocéphalie interne, on trouve, en même temps qu'une méningite ventriculaire, une encéphalite concomitante avec « lésions destructives colossales » du centre ovale et de l'écorce : des bandes scléreuses partent en rayonnant de la membrane épendymaire épaissie des ventricules latéraux.

Dans la *méningo-encéphalite*, développée en dehors de la syphilis et de la paralysie générale, « la substance corticale, généralement ramollie, surtout à la convexité des hémisphères, se détache avec les méninges, principalement au niveau des lobes frontaux » (Bourneville et Brissaud). Les ulcérations qui résul-

tent de la décortication montrent la pénétration du cortex par le processus inflammatoire qui atteint les cellules et les fibres nerveuses, surtout les fibres tangentielles (1). Les capillaires forment des angiomes microscopiques, points de départ d'hémorragies méningées sus et sous-arachnoïdiennes.

II. **Lésions cérébrales.** — Les altérations cérébrales qui peuvent se développer en dehors de toute méningite sont : l'arrêt de développement, les lésions en foyer, la sclérose.

A) **Arrêt de développement et porencéphalie.** — Le *simple arrêt de développement* se manifeste par le peu de complexité des circonvolutions et la rareté des plis de passage; il peut n'être pas appréciable microscopiquement. L'arrêt de développement peut atteindre tout un lobe, par exemple le lobe frontal ou occipital, tout un hémisphère (2), ou le cerveau tout entier (agénésie); il y a alors microcéphalie : celle-ci en est le résultat et non pas la cause. L'écorce conserve par places l'aspect gélatiniforme qu'elle a chez le fœtus. Les cellules elles-mêmes, quoique très abondantes, auraient aussi le caractère fœtal (Pilliet). Hammarberg, cité par Chaslin, insiste sur la diminution du nombre des cellules nerveuses de l'écorce; Otto Klinke sur la diminution du nombre des fibres tangentielles (3).

La *porencéphalie vraie* consiste dans un arrêt de développement avec malformation congénitale du cortex, intéressant le plus souvent les circonvolutions frontales, particulièrement la 3e, ou pariétales, ou la première temporale. Le porus est une excavation sur laquelle la pie-mère passe comme un voile sans aucune adhérence et d'où partent en rayonnant les circonvolutions voisines; ses parois sont lisses; il contient du liquide céphalo-rachidien. Sa forme est celle d'un entonnoir dont le fond communique en général avec le ventricule latéral. Cet orifice de communication régulier constitue, à proprement parler, le porus vrai (4). Une fontanelle pathologique surmonte quelquefois la lésion cérébrale.

La porencéphalie est unilatérale ou plus rarement bilatérale. On ne sait rien de la pathogénie de cette curieuse lésion. Bourneville fait remarquer qu'elle se produit presque constamment dans le territoire de l'artère sylvienne, et émet l'hypothèse de l'origine vasculaire.

B) **Pseudo-porencéphalie et lésions en foyer.** — Quoi qu'il en soit, la *pseudo-porencéphalie* diffère de la porencéphalie vraie par les caractères suivants : comme dans les cas précédents, on trouve sur le cortex une dépression, mais sans communication, en général, avec le ventricule latéral. Il n'y a pas de modification de la morphologie des circonvolutions voisines qui ne convergent pas vers la cavité. Celle-ci est tout entière formée aux dépens de la pie-mère qui en tapisse les parois et le fond et la ferme de toute part. C'est, en somme, une formation kystique à une ou plusieurs loges pie-mériennes, et des tractus la parcourent et la subdivisent. Au voisinage du faux porus on trouve parfois de la méningite et une atrophie scléreuse des circonvolutions sous-jacentes. Cette lésion entraîne des dégénérations secondaires variables suivant son siège

(1) Cl. Philippe et J. Oberthür, *in* article cité de Bourneville.

(2) Diplégie cérébrale infantile avec idiotie. Agénésie presque complète de l'hémisphère droit et du corps calleux par Ernest Dupré et Jean Heitz. *Société de neurologie*, mars, 1902.

(3) Chaslin. Article Idiotie dans le *Traité des maladies de l'enfance* de Grancher, Comby et Marfan.

(4) Bourneville rapporte un cas de porencéphalie bilatérale dans lequel la communication ventriculaire n'existait que d'un côté alors que la dépression corticale existait des deux côtés avec les mêmes caractères.

également variable, unilatéral ou bilatéral. Il est vrai de dire que le faux porus, qui est généralement séparé du ventricule latéral par une épaisseur de sub-

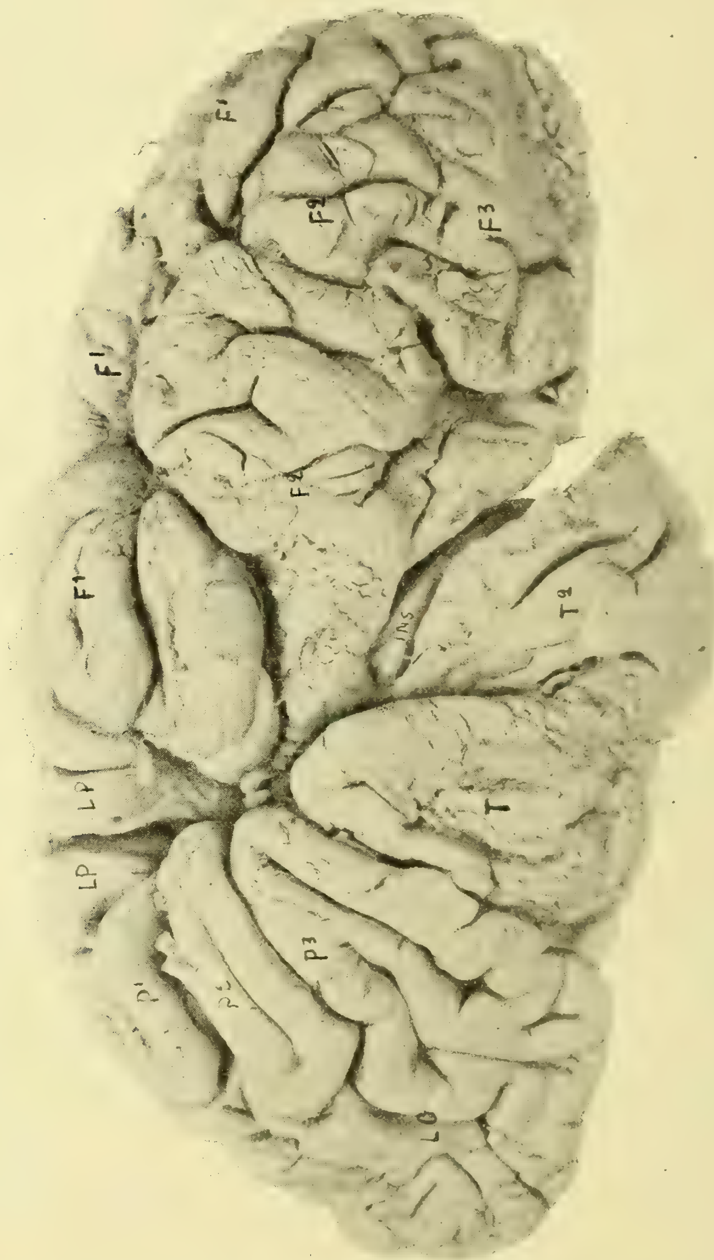


Fig. 85. — Porencéphalie vraie de l'hémisphère droit. Absence du moins apparente des deux circonvolutions frontale et pariétale ascendantes (Bourneville et Schwartz). *Recherches cliniques*, 1897, pl. IV.

stance blanche, arrive quelquefois jusqu'à l'épendyme et, suivant quelques auteurs, la communication serait possible.

On admettait encore hier que la pseudo-porencéphalie est consécutive à des lésions en foyer (hémorragie ou ramollissement). Mais ces *lésions en foyer* sont aujourd'hui considérées comme rares chez l'enfant.

C) **Sclérose cérébrale.** — On en distingue deux variétés au point de vue anatomique, symptomatique et pathogénique : la sclérose *atrophique* et la sclérose *tubéreuse ou hypertrophique*.

1° La sclérose *atrophique* est rarement bihémisphérique, plus souvent hémisphérique, multilobaire ou *lobaire* ; celle-ci est unilatérale ou bilatérale et symétrique. Les parties atteintes sont plus petites qu'à l'état normal. Les circonvolutions sont amincies, tantôt trop jaunes, comme un cerveau macéré dans l'acide nitrique, tantôt trop blanches, de la couleur de la sclérotique. Elles sont indurées, de la consistance du carton. Les sillons sont élargis. L'atrophie du cerveau est compensée parfois par une hypertrophie des os du crâne, et par la dilatation du ventricule latéral. Cependant il y a diminution de capacité de la moitié correspondante de la cavité crânienne. La sclérose hémisphérique s'accompagne

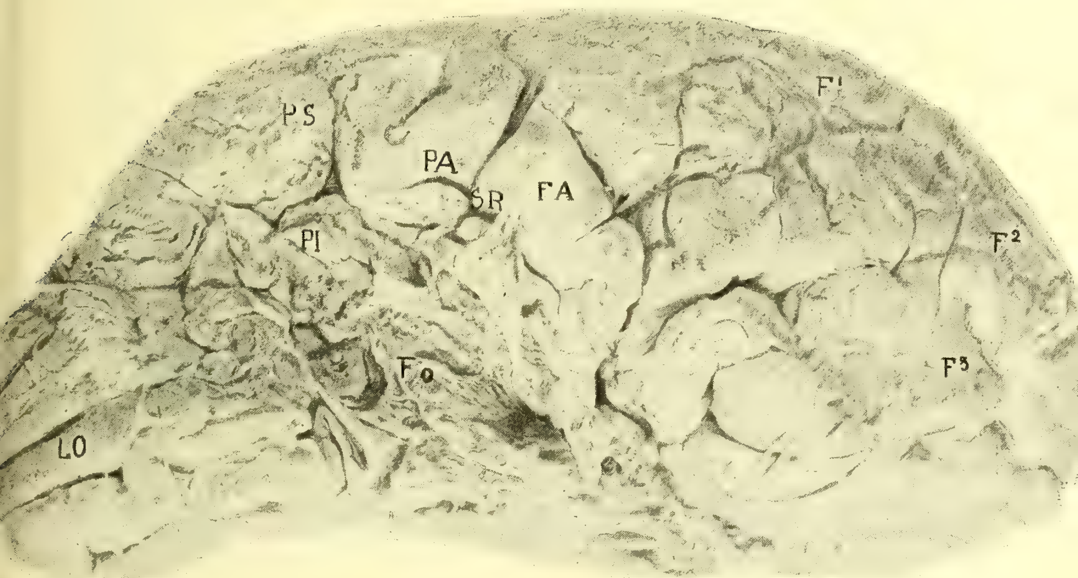


Fig. 86. — Pseudo-porencéphalie bilatérale portant sur le lobe temporal, (Bourneville et Schwartz) 1897, pl. II.

d'une atrophie croisée du cervelet. Les lésions méningées sont inconstantes, la dépression résultant de l'atrophie produit une cavité remplie de liquide céphalo-rachidien et parcourue par des tractus cellulaires insérés sur la pie-mère ; la sclérose atrophique peut coïncider avec l'aspect décrit sous le nom de pseudo-porencéphalie. Le calibre des artères est diminué. Il y a des dégénérations secondaires. Il s'agit là d'une sclérose névroglique ; les fibrilles, les noyaux de la névroglie et les cellules araignées sont proliférés aux dépens des cellules et des fibres nerveuses qui ont disparu en grande partie. La sclérose est plus particulièrement périvasculaire ; et, autour des vaisseaux rétrécis et envahis par le processus scléreux, se trouvent des cavités comparables à celles de la syringomyélie. La lésion commence sous forme d'îlots isolés, et, à un stade plus avancé, prend l'aspect de travées rayonnantes.

On admettait avec Cotard qu'il s'agit là d'une sclérose cicatricielle consécutive à des lésions en foyers. Vizioli et Strumpell croient au reliquat d'une encé-

phalite aiguë de l'enfance. On a invoqué en faveur de ces théories la présence des corps granuleux. La théorie la plus en faveur est celle de Jendrassik et Pierre Marie (¹) qui attribuent la sclérose à une encéphalite primitivement chronique à début périvasculaire.

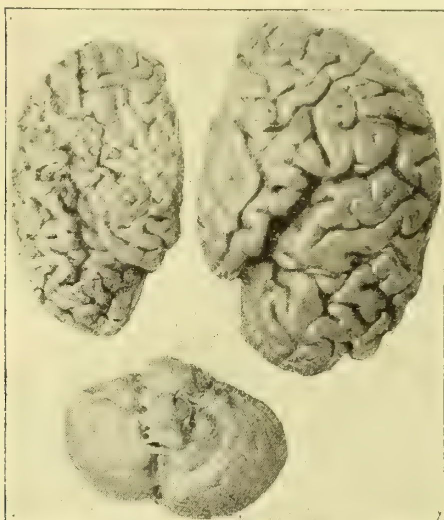


Fig. 87. — Sclérose atrophique hémisphérique avec atrophie croisée du cervelet.

2° Dans la sclérose *tubéreuse* (²) ou *hypertrophique* il n'y a pas d'altérations du crâne, ni des méninges dans les cas types. On trouve ici des nodosités blanches formant saillie surtout à la face convexe du cerveau. Pouvant atteindre quelques millimètres ou plusieurs centimètres de largeur, d'aspect variable, elles déforment les circonvolutions, sans en changer la disposition générale, les grossissent irrégulièrement. Ces nodosités sont dures et parfois creusées d'une cavité. Il existe aussi des nodosités en moins grand nombre dans la profondeur, notamment dans le corps strié, sous l'épendyme. On peut en trouver une douzaine en tout.

Fait très remarquable : on trouve constamment la même lésion dans les reins. De la coexistence de tumeurs rénales multiples avec la sclérose tubéreuse hypertrophique il existe au moins huit exemples dans la littérature. Ces tumeurs étaient dans le cas de Jacobaens des angio-sarcomes typiques (³).

Il s'agit encore ici de sclérose névroglique, mais de sclérose disséminée, tandis que la sclérose atrophique est en foyers localisés.

Elle affecte particulièrement la substance grise, d'où le nom de *polio-encéphalite tubéreuse* proposée par M. Brissaud (⁴).

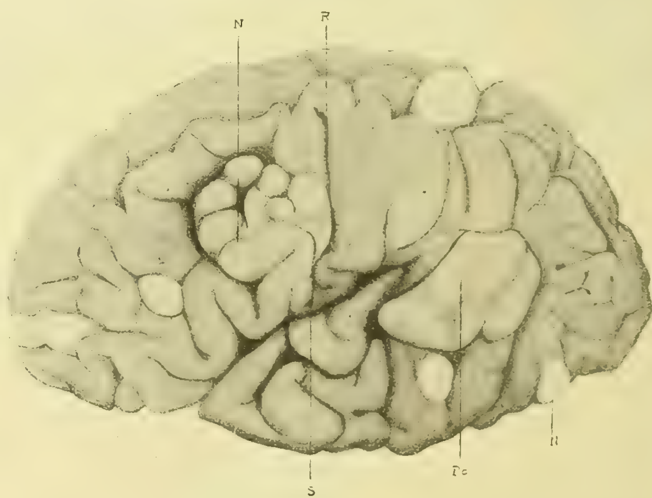


Fig. 88. — Sclérose tubéreuse. Ilots scléreux en N et Pc (pli courbe). Déformation des frontale et pariétale ascendantes (Bourneville et Brissaud). *Arch. de neurologie*, 1880. Contribution à l'étude de l'idiotie, pl. 6.

« Entre les parties saines et les parties malades il n'y a pas une démarcation tranchée.... » La lésion tend à se propager

(¹) Jendrassik et Marie. *Arch. de physiol.*, 1885.
(²) Bourneville et Brissaud. *Arch. de neurol.*, 1880. Étude sur l'idiotie.
(³) *Arch. gén. de méd.*, 1905, p. 2735, 27 oct.
(⁴) *Exposé de titres*, 1896.

toujours vers les parties saines, et « si lent que soit le processus, il a une propension incessante à envahir les régions adjacentes, étouffant successivement, au point de les anéantir complètement, les éléments nerveux qu'il englobe ».

On y rencontre des cellules beaucoup plus volumineuses que les cellules araignées ordinaires, mais d'une configuration analogue. Pourtant Ziegler en fait une variété de cellules nerveuses métatypiques. Qu'il s'agisse d'un gliome ou d'un neuro-gliome, le point important est qu'on ne trouve pas ici d'altérations vasculaires (1) comparables à celles qui existent dans la sclérose atrophique ; il est probable qu'il s'agit d'une lésion évolutive, d'une tumeur congénitale.

Physiologie pathologique. — Les aspects cliniques de l'idiotie sont plus



Fig. 89. — Démence épileptique. Encéphalite diffuse. Cellules araignées et cellules angioplastiques ; leurs rapports avec les capillaires (Brissaud). *Arch. de Neurologie*, 1880, p. 215.

variables encore que les lésions causales, car les manifestations d'une même lésion dépendent aussi de sa localisation. L'atteinte portée au développement de l'intelligence ne résulte pas seulement de l'altération du lobe frontal, mais bien de l'état de tout le cortex, particulièrement des centres sensoriels ou sensitifs, des centres affectés au langage, de la rupture des communications qui existent à l'état normal entre les centres. La diminution du nombre des cellules nerveuses saines et des fibres tangentielles (fibres d'association) est en somme le substratum histologique de l'idiotie (2). Tel centre ne pourra être

(1) C'est là un caractère important qui nous avait frappé dans un cas de sclérose névroglique du corps calleux que nous avons communiqué avec M. Séglas sous le nom de *Tumeur du corps calleux* au Congrès des méd. alién. et neur. d'Angers, 1898.

(2) Klippel (Congrès de Bruxelles, août 1903) pense que l'histologie établit un lien de parenté entre la démence paralytique, la démence précoce et l'idiotie en montrant que la destruction des dendrites est à la base de ces trois syndromes.

[*PAUL LONDE.*]

utilisé que s'il a conservé les connexions nécessaires à son bon fonctionnement.

Chez l'idiot, l'appareil sensoriel périphérique reste absolument ou relativement intact. Les centres sensoriels sont inégalement développés. Suivant que la région frontale, sphénoïdale, temporo-pariétale ou occipitale est mal développée, on constate l'imperfection ou l'absence des centres intellectuels ou sensoriels du goût, de l'odorat, de l'ouïe ou de la vue. On rencontre beaucoup « plus d'idiots aveugles que d'idiots sourds. Le goût et l'odorat demeurent souvent à l'état rudimentaire chez les idiots et les imbéciles. La sensibilité cutanée est très obtuse.[1] »

Les centres sensoriels eux-mêmes sont annihilés au point de vue intellectuel si les fibres d'association manquent. Ce ne sont pas toujours les fonctions cérébrales les plus élevées qui font défaut. Tel sujet qui sait lire et écrire ne saura pas s'habiller seul. Tel autre qui ne pourra marcher sera capable de manger sans aide (abstraction faite de lésions cérébrales ou médullaires). L'ouïe est parfois relativement développée. On voit souvent des malades qui retiennent facilement des chansons dont ils ne comprennent pas le sens. Le langage n'est nullement en rapport avec l'état de l'intelligence. Beaucoup d'idiots parlent sans savoir ce qu'ils disent.

Ce qui importe donc, ce n'est pas tant telle ou telle malformation que la valeur fonctionnelle et la cohésion des régions laissées intactes par la lésion. Il n'y a pas une seule partie des hémisphères, y compris le corps calleux, qui soit indispensable à l'être pensant quand les suppléances sont possibles, et, d'autre part, un centre très affiné sera de peu d'utilité s'il est isolé. L'idiotie est due au défaut de subordination et de coordination des centres. Toutes les parties de l'encéphale contribuent à la constitution du syndrome et, qui plus est, toute la substance du corps. Il n'y a pas que la vie de relation qui soit anormale chez l'idiot, la vie végétative est imparfaite aussi ; la conscience organique peut faire défaut. Ainsi il est parfois privé complètement de la sensation de faim ou de soif ; il peut être insensible au froid.

Nul doute que l'état somatique joue son rôle dans les manifestations de la pensée. Ainsi il n'est pas surprenant de voir chez l'idiot les anomalies les plus diverses s'allier aux troubles mentaux.

En résumé, au point de vue théorique, il serait logique de n'étudier, sous le nom d'idiotie, que le trouble apporté à l'évolution mentale ; c'est à ce titre que cet article rentre dans le chapitre des encéphalopathies infantiles. Mais en réalité, en clinique, l'idiot n'est pas seulement un mental, c'est le produit le plus complet de la dégénérescence humaine.

Dans l'idiotie myxœdémateuse, l'absence de corps thyroïde retentit sur la nutrition des systèmes développés aux dépens du feuillet externe (peau et système nerveux). Il ne s'ensuit d'abord qu'un simple trouble fonctionnel ; l'effet miraculeux du traitement le prouve ; plus tard on constate des lésions, notamment la diminution de nombre et l'arrêt de développement des cellules corticales (Bourneville et Philippe). Dans l'idiotie vulgaire congénitale, la *forme* humaine elle-même est tout entière en cause : l'homme devient inférieur à l'animal et au végétal lui-même. Rien n'empêche de penser, d'ailleurs, que cette malformation générale est aussi parfois sous la dépendance d'une auto-intoxication précoce ; cette dernière considération ne s'applique pas à la totalité des cas.

(1) Jules Voisin. *Loc. cit.*

Pathogénie. — Les lésions causales ne ressortissent pas en effet à la même pathogénie. Le pourquoi de l'arrêt de développement nous échappe, le pourquoi de la sclérose évolutive également. L'hypothèse d'une lésion accidentelle précoce vérifiée dans certains cas n'est pas toujours satisfaisante. Nous ne savons pas non plus pourquoi l'encéphale présente chez certains une prédisposition spéciale à l'infection. Ce qui est certain c'est que le facteur étiologique accidentel s'allie souvent, sinon toujours, au facteur héréditaire pour produire l'idiotie. Le facteur héréditaire n'est d'ailleurs qu'une sorte d'insuffisance de « chimiotaxie négative » de la cellule vis-à-vis de l'agent morbide (1).

Dans le développement normal, « les choses sont disposées de telle manière que les facteurs extrinsèques indépendants de la constitution du germe conduisent ce germe au but voulu avec la même précision que si la tendance directrice résidait en lui ». Or les causes des maladies sont banales pour la plupart; et tel œuf, tel organisme, tel organe, constitué de longue date de façon à manquer de résistance, rencontrera facilement la condition de l'arrêt de développement, effet et cause de dégénérescence (2).

Symptômes. — La classification clinique est très imparfaite et ne permet pas facilement un diagnostic anatomique. Les formes de l'idiotie ont été multipliées à l'excès sans souci du rapport existant entre la forme symptomatique et la lésion. Aussi l'examen d'un idiot est-il chose ardue et longue : il comprend : 1° la détermination du degré de l'idiotie et de la forme clinique; 2° l'étude des malformations associées et des complications; 3° le diagnostic différentiel et étiologique et le pronostic; 4° le traitement prophylactique et curateur.

L'idiotie est *congénitale* ou *acquise*. C'est parmi les idiots congénitaux que l'on trouve le type le plus achevé de l'idiot.

Idiotie acquise (*idiotie épileptique*). — L'idiot par lésion acquise (méningites, épilepsie, tumeurs, traumatismes crâniens obstétricaux ou autres), ne présente pas la malformation générale des précédents. Il peut avoir le visage agréable, le crâne et la face symétriques et réguliers ; sa physionomie, en somme trompeuse, n'est pas en rapport avec l'arrêt de développement de l'intelligence. C'est après une maladie déterminée de la première ou de la seconde enfance (paralysie cérébrale infantile) que l'état intellectuel, jusqu'alors normal, s'est modifié. Aussi ces sujets conservent-ils des vestiges de leur première éducation. « Ils sourient aux personnes qui les soignent, reconnaissent leur nourriture et peuvent, jusqu'à un certain point, manifester leurs sentiments rudimentaires (Chaslin). »

Ce sont souvent des paralytiques (hémiplégie, diplégie) ou des épileptiques. Aussi doit-on toujours examiner les réflexes rotuliens chez l'idiot. Chez l'épileptique devenu idiot on trouvera de l'exagération de ces réflexes des deux côtés. A vrai dire, cet épileptique idiot est en même temps et surtout un dément quand l'épilepsie est la maladie première. Il y a en effet à distinguer l'idiotie compliquée d'épilepsie, et l'idiotie, associée à la démence, due à l'épilepsie.

L'idiot par lésion acquise est, d'une façon générale, incapable d'amélioration. Ainsi ce sont les idiots qui ont l'air intelligent qui sont les moins éducables.

Idiotie congénitale. — Les auteurs s'accordent à décrire sous des noms divers deux degrés de l'idiotie *congénitale* proprement dite : l'idiotie *complète*

(1) YVES DELAGE. *La structure du protoplasma et les théories sur l'hérédité*, 1895, p. 794.

(2) Voir aussi CH. FÉRÉ. *La famille névropathique*, 1894, et *Soc. de biologie*, 1893-1899.

[PAUL LONDE.]

ou absolue ou du premier degré et l'idiotie *incomplète ou du second degré.*

L'*idiotie est absolue* quand le malade n'éprouve aucun besoin, ne perçoit aucune sensation, ne manifeste aucun sentiment ni aucune idée, et est incapable d'aucun acte, d'aucun mouvement voulu. Un tel sujet, gâteux, reste immobile sur sa chaise percée, ou ne présente que des mouvements automatiques tels que balancements, grimaces, agitation des mains ou de tous les membres. Il n'a ni faim, ni soif, ne regarde rien, n'entend rien, ne perçoit aucune odeur ni saveur ; il est insensible au froid, à la douleur. Partant il n'éprouve aucune crainte, ni aucun désir et ne reconnaît pas les personnes qui le soignent. « La nullité intellectuelle, dit Féré, n'est guère réalisée que par les agénésies et par l'hydrocéphalie.... »

L'*idiot du second degré* toujours gâteux éprouve la sensation de faim, mais non celle du goût, ni la satiété ; il est donc capable de quelque joie et de quelque douleur. La sensibilité générale et spéciale est encore obtuse ; la conscience du danger n'existe pas, pas plus que la conscience de la maladie, mais la vie végétative est moins compromise que chez le précédent. Cet enfant est susceptible de quelques mouvements volontaires, mais sans précision et sans énergie ; il marche ; la préhension est possible bien qu'imparfaite ; il parle par monosyllabes. Son attention « fugitive » (Bourneville) permet une certaine éducation ; il peut saisir un bruit qui l'intéresse, annonçant le repas par exemple ; il possède parfois une mémoire partielle pour le chant. Une éducation élémentaire est possible. Il peut être dangereux ; ses tics sont plus variés (onichoplagie, onanisme). Il a parfois un certain sentiment esthétique.

Entre l'idiotie et l'intelligence normale se trouvent une série d'états intermédiaires que l'on groupe sous les noms suivants : imbécillité, semi-imbécillité ou arriération intellectuelle (Bourneville), débilité mentale.

Imbéciles, arriérés et débiles. — Les *imbéciles* ne gâtent pas. Leur vie végétative est à peu près normale. Ils ont des sens spéciaux et une sensibilité générale plus développée. Ils savent s'arrêter de manger quand ils n'ont plus faim.

Si l'on compare l'idiot complet au végétal et l'idiot incomplet à l'animal, on peut, par une analogie un peu lointaine, rapprocher les imbéciles du singe, car ils sont : « rusés, malins, menteurs, voleurs, gourmands, entêtés, querelleurs, irascibles et poltrons (¹) ». Nuls par eux-mêmes, « ils ne peuvent qu'imiter ou obéir aux impulsions étrangères ». Aussi sont-ils incapables de se connaître eux-mêmes. Les imbéciles jouissent d'un certain degré de volonté, d'intelligence et de sensibilité. Leur langage, quoique borné et enfantin, comporte des phrases, souvent infinitives ou au contraire sans verbe ; ou bien ils parlent d'eux à la troisième personne. Leur prononciation d'ailleurs est défectueuse. Ils ont de la mémoire, apprennent à lire, à écrire, à compter, mais sont incapables d'une opération d'arithmétique, d'une addition, même la plus élémentaire. Ils peuvent exécuter quelque art mécanique qui leur sert de métier ; mais ils n'ont pas d'idées générales ou abstraites. Éducables par conséquent, ces enfants restent toujours des petits enfants, orgueilleux et violents ou timides et doux, la plupart égoïstes, toujours anormaux. Leur développement intellectuel est à la fois insuffisant et disproportionné. Le développement physique est, nous le verrons, irrégulier aussi (²).

(¹) A. CULLERRE. *Traité pratique des maladies mentales.*
(²) La conception de Sollier qui a voulu faire de l'imbécillité une maladie à part, par

Richet et Féré notent la constance de la diminution de la sensibilité à la douleur chez l'imbécile comme chez l'idiot.

Les *arriérés* sont déjà des êtres sociaux : malgré leurs lacunes et grâce à quelques aptitudes spéciales, comportant de l'initiative, ils peuvent jouer un rôle dans la société, y tenir leur place. « Parmi leurs aptitudes, relevons les reparties piquantes, les saillies plaisantes, les expressions pittoresques, les manières joviales qui caractérisaient par exemple les malheureux qui remplissaient autrefois la fonction de *fou du Roi* » (Bourneville) ([1]). Ils ont parfois une mémoire partielle remarquable, de l'imagination, de l'affection familiale, mais le jugement et la volonté restent faibles.

La *débilité mentale* consiste dans un arrêt de développement relatif de l'intelligence. Le débile n'est souvent pas dépourvu de culture intellectuelle, mais le jugement et la volonté restent encore ici insuffisants. Aussi ces sujets, capables de s'assimiler des connaissances variées, manquent d'idée de suite, sont instables, passent, sans autre raison que leur caprice, ou l'influence d'autrui, d'une occupation à une autre. La débilité mentale comme l'idiotie résulte de la constitution de l'être tout entier. Ce sont souvent des infantiles, et réciproquement. Rentrent encore dans la débilité les « retardés dans le caractère » de Apert.

Idiotie morale. — A mesure qu'on s'élève au-dessus de l'idiotie la plus profonde et qu'on examine des dégénérés pourvus de facultés intellectuelles plus ou moins développées mais mal équilibrées, on rencontre des sujets imbéciles, arriérés ou débiles dont le caractère dominant est la perversité des instincts, perversité inconsciente. Aussi est-ce effrontément qu'ils mentent, volent, tuent, se livrent à la débauche, à la cruauté la plus révoltante. Égoïstes, entêtés, dissimulés, ils s'abandonnent à des impulsions dangereuses, impulsions malfaisantes de toutes sortes, impulsions génitales. Incapables de sentiments affectifs même familiaux, ils se révoltent contre toute discipline et, par leur immoralité, sont les ennemis de la société, ennemis d'autant plus redoutables qu'ils sont plus intelligents. Ce sont les anti-sociaux de Sollier.

Étudier les différents aspects de la débilité mentale, de l'idiotie morale serait décrire presque toute la pathologie mentale. Nous renvoyons à l'article de M. Ballet ([2]).

L'examen d'un idiot. — En parcourant d'un coup d'œil rétrospectif cette échelle de dégénérescence, nous voyons que les facultés intellectuelles sont le plus rudimentaires chez le sujet dont les sensations manquent ou sont imparfaites. Elles sont encore insuffisantes pour permettre un rôle social tant qu'à des idées concrètes ne se sont pas jointes des idées abstraites de temps, d'espace, etc. A mesure que les sensations se développent, le plaisir, la douleur, le sentiment apparaissent, mais avec eux aussi la dépravation.

L'examen mental du malade comprendra, en résumé, les points suivants :

1° Étudier chez lui le fonctionnement de chaque sens ; étudier le langage ;

2° Le questionner sur des idées concrètes concernant le repas, le coucher, le vêtement; sur les idées abstraites de temps, d'espace, de nombre ; on recherchera s'il possède quelque mémoire partielle (musique) ;

simple trouble fonctionnel cérébrale n'a pas été confirmée. Il se pourrait cependant qu'il n'y eût pas que l'idiotie myxœdémateuse qui fût sous la dépendance d'un simple trouble de nutrition.

([1]) Voir Paul Moreau (de Tours). *Fous et bouffons*, 1885.

([2]) Voir aussi le récent *Traité de pathol. ment.*, publié sous sa direction.

3° L'attention dont il est capable, la façon dont il s'occupe nous renseigne sur sa volonté;

4° Son attitude envers son entourage indiquera ses émotions (peur, colère), ses sentiments, son degré de sens moral (franchise, honnêteté, pudeur).

L'examen d'un bébé soupçonné d'idiotie. — A quoi reconnaît-on l'idiotie chez l'enfant en bas âge?

La mère, bonne observatrice, remarque que son enfant a « quelque chose ». Le défaut d'instinct de nutrition se révèle par son indifférence au sein; il n'a pas faim; il reste inerte; sa tête vacille sur les épaules par insuffisance musculaire. S'il crie, ce n'est pas par besoin, c'est par accès; parfois les cris sont continuels. Au lieu d'apprendre à téter de mieux en mieux, il est toujours aussi inhabile: on est obligé de le nourrir au verre. Ce bébé ne rit pas, ne gazouille pas; plus tard, il ne cherche pas à prendre les objets qui l'entourent. On ne sent pas chez lui cet effort pour devenir supérieur à lui-même, qui est si évident chez les enfants normaux, parce qu'à cet âge la vie est particulièrement intense. Il ne manifeste aucune curiosité. Son regard même ne s'arrête sur aucun objet; il est sans expression; pour s'assurer qu'il voit, il faut rechercher les réactions pupillaires. Parfois il paraît ne pas entendre. En tout cas, il est indifférent, et s'il s'agite, c'est sans raison, c'est-à-dire sans que cette agitation corresponde à une sensation extérieure ou intérieure.

Un an se passe et plus et il ne marche pas. Plusieurs années s'écoulent et il ne parle pas. Il reste sale ou continue du moins à pisser au lit. Il avale des aliments liquides, mais est incapable de mastiquer. En un mot, c'est un retardataire et, s'il se développe dans une certaine mesure, il reste dans son éducation la plus élémentaire des lacunes énormes.

Examen somatique. — Chez un tel enfant il n'y a pas que l'intelligence qui fait défaut. L'arrêt dans l'évolution est complexe. Il y a souvent retard de la première dentition; la seconde dentition ne se fait pas. La puberté, souvent normale, peut n'arriver jamais; chez d'autres, elle est retardée ou prématurée. La vie, jusque dans ses fonctions de nutrition est imparfaite; la constitution[1] est chétive, le tempérament lymphatique à l'excès (végétations adénoïdes); le système musculaire est insuffisant ou anormal (absence du mouvement d'opposition), le système circulatoire est atteint dans ses parties périphériques (acrocyanose) et centrale (malformations cardiaques: persistance du trou de Botal, etc.); la digestion elle-même est souvent défectueuse, d'où anémie, éruptions, rachitisme, amaigrissement, etc.

Les malformations apparentes sont fréquentes. Dans la moitié des cas environ, la taille est inférieure à la normale: chez un dixième des idiots, elle est supérieure. Les malformations des membres ne sont pas rares (pied bot, polydactylie, syndactylie, etc.); celles du tronc également. Il faut examiner surtout l'extrémité céphalique et les organes génitaux.

Le *facies* hideux permet un diagnostic à distance de l'idiot congénital. Les lèvres épaisses, la bouche large, béante et baveuse, le prognathisme double ou simple et l'asymétrie, le strabisme, les difformités de l'oreille, trop grande, trop détachée, mal ourlée, trop adhérente, etc., sont autant de stigmates de dégénérescence auxquels il faudrait joindre beaucoup d'autres altérations morphologiques (déviation du tourbillon des cheveux, voûte palatine trop étroite ou

[1] On a vu l'ablation des végétations adénoïdes favoriser, en relevant la nutrition, le développement de l'intelligence.

fissurée, bec-de-lièvre, etc.): autant de signes de dégénérescence qui peuvent se rencontrer d'ailleurs en dehors de l'idiotie.

Le *crâne* est petit avec un front fuyant, bas et étroit, un occiput aplati, des bosses pariétales inégales, ou présente des modifications très diverses parmi lesquelles nous citerons le crâne oblique ovalaire (plagio-céphalie), la macrocéphalie, etc. Il y aurait beaucoup à dire à ce sujet au point de vue anthropologique. Une observation complète comporte l'examen détaillé des dimensions du crâne ([1]).

Les *organes génitaux* doivent toujours être examinés: on recherchera notamment la cryptorchidie, l'hypospadias, l'hermaphroditisme, les anomalies de la vulve et du vagin, de la verge. L'augmentation de volume de la verge en massue ou des petites lèvres révélera l'onanisme si fréquent et si précoce, soit qu'il ne constitue qu'un tic, soit qu'il s'accompagne d'une jouissance génésique (Sollier)([2]).

Rappelons que l'examen somatique doit comprendre l'étude de la motilité, de la sensibilité et des réflexes, ainsi que l'étude des sens spéciaux.

Nous en avons dit assez pour montrer la corrélation qui existe entre l'état somatique et l'état mental, corrélation d'ailleurs non nécessaire, puisqu'il n'est aucune des malformations précédentes qui ne puissent comporter une intelligence normale ou relativement normale. Il faut bien dire que nous ne savons pas au juste en quoi consiste l'intelligence normale: probablement parce qu'il en existe un grand nombre de variétés. Est-ce celle qui est la mieux organisée pour la lutte? Est-ce celle qui se rapproche le plus de l'état mental qu'auront un jour nos descendants les plus lointains? C'est plutôt celle qui est la mieux adaptée aux conditions de la vie, à l'état actuel de la société, et, si celle-ci progresse, l'état normal de l'intelligence change avec elle. Ainsi il faut admettre qu'un homme puisse être un dégénéré pour son époque, alors qu'il eût été normal s'il eût vécu plus tard: cela justifie le groupe des dégénérés supérieurs de Magnan, chez lesquels un travail intellectuel intense et spécialisé, nuit à l'équilibre des facultés et à la nutrition générale.

Associations morbides et complications. — 1° *Dans l'ordre mental.* — Le défaut d'harmonie des facultés intellectuelles caractérise les dégénérés supérieurs comme les dégénérés inférieurs. Chez les uns et les autres on rencontre certaines manifestations morbides qui, souvent associées à l'idiotie, n'en font pas partie intégrante: ce sont les tics et l'aliénation mentale.

Rentrent dans celle-ci la mélancolie, la manie, les manies (dacnomanie, pyromanie, kronomanie, clastomanie, etc.; manie de mordre, de se cogner, de détruire, de voir et d'allumer le feu), les impulsions et obsessions, la folie à double forme, les idées de suicide, de grandeur, de persécution, etc. (Bourneville).

Les tics sont presque habituels; ils consistent dans le froncement des sourcils, le clignotement, le renâclement, le claquement de la langue, le grincement des dents, la sputation, le haussement d'épaules, le cri guttural, le balancement de la tête ou du tronc, le saut.

D'autres mouvements lents ont été désignés par J. Noir ([3]) sous le nom de pseudo-athétose.

([1]) SÉGLAS. Art. SÉMÉIOLOGIE dans le *Traité de pathol. ment.*, de GILBERT BALLET et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1891.
([2]) SOLLIER. *Psychol. de l'idiot et de l'imbécile*, 1891.
([3]) J. NOIR. *Étude sur les tics chez les dégénérés, les imbéciles et les idiots.* Thèse de Paris, 1893.

[*PAUL LONDE.*]

A cet ordre de symptômes se rapportent la coprolalie, l'écholalie.

2° *Dans l'ordre somatique.* — Au point de vue général il faut signaler le rachitisme et, au point de vue nerveux (outre l'épilepsie causale ou associée), la chorée, l'athétose, et surtout les paralysies. Ces paralysies consistent soit dans une diplégie, soit dans une hémiplégie, soit dans une paraplégie, soit dans une monoplégie. L'épilepsie est généralisée ou partielle.

L'association de ces paralysies avec les troubles intellectuels caractérise certaines variétés cliniques. L'idiotie peut coïncider avec la myopathie, la maladie





Fig. 90 et Fig. 91. — Méningite à 3 ans, avec hémiplégie gauche consécutive. Suites éloignées : idiotie légère avec atrophie de tout le membre inférieur gauche ; double pied bot. Mort à 19 ans par tuberculose. Lésions méningées anciennes prédominantes à la face interne des deux hémisphères.

de Friedreich (1), l'hérédo-ataxie cérébelleuse (2). La paralysie générale a été observée chez des imbéciles.

Formes. — La *sclérose lobaire atrophique* peut respecter l'intelligence. Le plus souvent l'intelligence est touchée en même temps que la motilité. La paralysie en tout cas est presque constante. Richardière (3) n'a noté qu'une fois son absence. L'hémiplégie spasmodique infantile en est la variété la plus fréquente. Elle s'accompagne comme l'on sait d'un léger arrêt de développement somatique. Le début a lieu avec ou sans convulsions, avec ou sans fièvre ; à partir de ce moment le développement de l'intelligence s'arrête, quitte à reprendre ultérieurement.

(1) *Annales de méd.*, 1895, p. 74.
(2) Thèse de Paris, 1895.
(3) Richardière. Scléroses cérébrales dans le *Traité des maladies de l'enfance* de Grancher, Comby et Marfan, t. IV, et Thèse de Paris, 1883.

« Plus l'enfant est près de sa naissance, au moment où les premiers symptômes font leur apparition, plus il y a lieu de craindre que l'intelligence ne se développe pas » (Richardière). Le pronostic est plus grave naturellement quand le lobe frontal a été touché. Pour le langage il y a des suppléances remarquables. Là l'éducation est donc fort importante. Trop souvent ces malades restent des imbéciles, des idiots et surtout des arriérés. L'épilepsie ultérieure possible est une cause surajoutée d'idiotie et de démence.

Dans la *sclérose tubéreuse*, au contraire de la forme précédente, les troubles de l'intelligence sont plus constants et plus profonds. L'épilepsie est la règle. La paralysie occupe fréquemment les quatre membres.

L'idiotie *méningitique* est le résultat d'une méningite aiguë ou chronique. L'inégalité pupillaire peut constituer une trace de la première. Parfois une marche chronique est entrecoupée de poussées aiguës avec ou sans hémiplégie. Ici l'état intellectuel reste au second plan derrière la maladie causale, ordinairement fatale à plus ou moins longue échéance.

A l'idiotie méningitique se rattache l'idiotie *hydrocéphalique*. L'état mental des hydrocéphales varie depuis l'idiotie jusqu'à la normale. L'amaurose est fréquente. Les mouvements sont lents. Ce sont parfois de simples arriérés. L'idiotie hydrocéphalique ne se distingue pas par des troubles mentaux particuliers.

Le diagnostic de *porencéphalie vraie*, très délicat, peut être facilité par l'existence d'une dépression crânienne sous-jacente au porus. On a souvent une hémiplégie avec contracture, avec mouvements athétosiques et atrophie secondaire peu marquée, sans épilepsie, sans troubles psychiques accusés [1].

A l'*arrêt de développement*, sans lésion accidentelle apparente, que nous avions pris comme type de description, se rattachent l'idiotie *microcéphalique* et l'idiotie *familiale amaurotique*.

Le *microcéphale* a une physionomie et une allure spéciales. Le prognathisme, les oreilles détachées, les yeux trop rapprochés de la racine du nez, la mobilité due sans doute à un besoin d'activité musculaire, sont autant de caractères qui le font ressembler au singe. Le microcéphale d'ailleurs peut être idiot, imbécile ou arriéré.

L'idiotie *familiale amaurotique*, observée dans des familles juives, se révèle du deuxième au huitième mois. L'amaurose existe dès le début : les yeux vont et viennent sans se fixer. « Au bout d'un an, cécité complète ; nystagmus, strabisme, hyperacousies, altérations de la tache jaune, idiotie progressive » (Bourneville).

Enfin on peut rapprocher les variétés cliniques suivantes : l'idiotie *mongolienne*, l'idiotie *polysarcique*, l'idiotie *crétinoïde* et l'idiotie *myxœdémateuse*.

Ces deux dernières formes sont dues au défaut de sécrétion thyroïdienne, le corps thyroïde étant altéré dans le premier cas et absent dans le second. Or, d'une part le traitement thyroïdien jouit d'une grande efficacité dans l'idiotie polysarcique parfois compliquée de nanisme, et, d'autre part, l'idiotie mongolienne peut être rapprochée du myxœdème, dont elle reste distincte, à cause du nanisme, du facies, de la largeur des pieds et des mains, de la grosseur du ventre. Ce dernier type est susceptible d'une éducation relative.

Idiotie myxœdémateuse. — Bourneville le premier vit le rapport qui existe entre cette forme d'idiotie et le myxœdème ou cachexie pachydermique de Char-

[1] E. Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 2e série, XXIVe leçon.

[PAUL LONDE.]

cot. Quand Reverdin en 1883 rapprocha le myxœdème opératoire du myxœdème spontané ce fut une révélation à la fois pathogénique et thérapeutique. Cette notion qui servit de base à toute une doctrine nouvelle est une des plus belles acquisitions de la médecine contemporaine.

L'idiot myxœdémateux se distingue de l'idiot vulgaire par un ensemble de caractères pathognomoniques. Le trouble de nutrition dû à l'insuffisance, ou à la suppression de la fonction thyroïdienne retentit particulièrement sur les systèmes nerveux et cutané. L'infiltration cireuse des téguments apparaît aux paupières, aux joues, aux mains, aux oreilles, à la région cervico-dorsale légèrement voûtée; elle donne lieu aux pseudo-lipomes sus-claviculaires, la tête est volumineuse en arrière; le front est bas et étroit, les cheveux sont rudes. La peau est sèche et squameuse et reste glabre, même à l'époque de la puberté qui n'arrive jamais; les organes génitaux s'arrêtent dans leur évolution; la deuxième dentition ne se fait pas; la taille ne s'accroît pas; pourtant l'ossification ne s'achève pas, fait constatable par la radiographie et qui permettra au traitement thyroïdien de provoquer un nouveau développement. La fontanelle antérieure persiste jusqu'au delà de trente ans. Le ventre est gros, les hernies fréquentes.



Fig. 92. — Nouvelle observation d'idiotie myxœdémateuse (cachexie pachydermique), Bourneville, *Recherches cliniques*, 1889. — Deb.., 25 ans, exhibé dans les foires comme *Roi des Esquimaux*. (Autopsie publiée en 1905, par Bourneville).

Il y a de l'hypothermie et une légère cyanose périphérique appréciable, aux lèvres, aux mains. Le pouls est petit. Le malade est d'autant plus sensible au froid qu'il a de la répugnance pour le mouvement; il est somnolent ou inerte, l'air hébété. La voix est rauque, l'essoufflement facile.

L'appétit est modéré, l'haleine et la langue mauvaises. Les échanges urinaires sont réduits. Comme signes négatifs importants on note l'absence de tics, de salacité, d'onanisme. Ce ne sont pas des idiots complets. Doux, dociles, éducables, les idiots myxœdémateux deviennent propres, attentifs et affectueux, acquièrent une certaine mémoire, et le traitement thyroïdien, joint au traitement médico-pédagogique, les fait grandir et affine pour ainsi dire leurs traits grossiers. Mais ils restent toujours des êtres très inférieurs (Thibierge) (1), des enfants, car « tout est enfantin chez les myxœdémateux ».

A côté de l'idiotie myxœdémateuse, nous devons signaler les cas de myxœdème infantile non congénital, qui arrête la croissance et le développement

(1) Voir l'article de M. Souques dans ce Traité, et Georges Thibierge. *Le myxœdème*. Masson, 1898 et autres publications.

de l'intelligence au degré correspondant « à l'âge où la maladie [1] a commencé ». Rappelons que le myxœdème fruste réalise le type le plus complet de l'infantilisme.

Crétinisme. — Le crétinisme rentre dans le myxœdème envisagé comme le syndrome général de l'insuffisance thyroïdienne. Chez le crétin cette insuffisance n'est pas absolue, du moins quand il existe un goitre. On distingue en effet le crétin complet avec atrophie thyroïdienne, le semi-crétin (idiot incomplet) et le crétineux (imbécile) avec goitre. Les *crétins complets*, incapables du moindre mouvement, somnolents et indifférents au monde extérieur, n'ont qu'une vie purement végétative. Les *semi-crétins* peuvent acquérir quelques notions élémentaires concernant leurs besoins, leur entourage, le lieu, le temps. Ils manifestent la joie et la souffrance. Ils se livrent à la mendicité dans le pays où la maladie est endémique. Les *crétineux* apprennent à parler, à lire, à écrire, à compter. On les emploie à des travaux agricoles ou à quelque métier manuel.

D'une façon générale, le crétin ressemble au myxœdémateux par la forme de la tête, le teint blanc livide, les altérations cutanées, le ralentissement des fonctions de nutrition, de respiration, de circulation, l'arrêt de développement génital. Cependant les crétineux et semi-crétins se marient et leurs mariages ne sont pas toujours inféconds. Si l'hérédité directe manque, on trouve l'hérédité collatérale; la maladie est familiale [2].

Issus le plus souvent de goitreux ou de crétineux, ils n'ont pour enfants que des crétins. Ce n'est qu'au bout de quelques mois ou à l'âge de deux et même trois ans que se manifeste ce crétinisme. La maladie est *endémique* dans les régions montagneuses des Alpes et des Pyrénées, etc. La cause toxique ou infectieuse paraît être dans le sol et se transmettre par l'eau. Les animaux domestiques sont également frappés.

La prophylaxie consiste à boire de l'eau de pluie, à empêcher les unions entre crétineux et à améliorer l'hygiène générale.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'idiotie, dit Chaslin, est facile; « cependant il y a une cause d'erreur, surtout pour les jeunes enfants : certains enfants *moralement abandonnés*, maltraités par des parents indignes, accusés par ceux-ci souvent de tous les méfaits conscients ou inconscients, paraissent idiots au premier examen, à cause de la crainte, de la surprise que celui-ci leur cause [3] ». Chez les enfants plus âgés, une autre cause d'erreur est la *paralysie générale juvénile*, exceptionnelle d'ailleurs. Nous avons déjà insisté sur la *démence épileptique*.

Pronostic. — Un examen minutieux, prolongé et répété est nécessaire pour établir un pronostic. Une émotivité extrême, le gâtisme incurable, les accès répétés d'épilepsie sont des obstacles à une amélioration. Les idiots proprement dits meurent jeunes de complications diverses : les infections pulmonaires aiguës sont les plus fréquentes; puis vient la tuberculose ou la cachexie (?) consécutive à une maladie aiguë. Les affections cérébrales sont rarement cause de mort.

(1) E. Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1re et 2e séries.
(2) A. Cullerre. *Traité pratique des maladies mentales*, 1899.
(3) Chaslin. *Loc. cit.*

[*PAUL LONDE.*]

Traitement. — « Les impulsions nombreuses auxquelles sont soumis les idiots... et qui les poussent à commettre des actes criminels ou répréhensibles : homicides, viols, incendies, violences envers les animaux, actes de bestialité, etc.; leur inconscience qui en fait des instruments faciles entre les mains des criminels; enfin la possibilité reconnue partout aujourd'hui de les améliorer dans une proportion variable et qui peut aller jusqu'à les amener au niveau de la normalité moyenne, sont autant de raisons puissantes qui plaident en faveur de l'*assistance*, du *traitement* et de l'*éducation* des idiots *intellectuels* et *moraux* de toutes les catégories » (Bourneville).

Le traitement, médico-pédagogique, est basé sur l'éducation physiologique. Il faut le commencer le plus tôt possible et en dehors de la famille de préférence.

Les idiots complets mêmes n'y seraient pas toujours réfractaires. L'idiot, même profond, pour peu qu'il soit attentif, est susceptible d'une éducation rudimentaire. Celle-ci s'adresse d'abord aux actes élémentaires de la mastication, de la préhension[1], de la défécation et de la miction volontaires. Chaque sens demande à être développé séparément et conjointement aux autres par des leçons de choses que l'enfant normal prend, lui, spontanément : on éduquera d'abord le sens le moins obtus suivant le conseil de J. Voisin. Plus tard le langage parlé et écrit sera cultivé, dans la mesure du possible. L'habillement, le ménage, le jardinage seront les premiers sujets sur lesquels il faudra donner des notions usuelles. On développera l'instinct de conservation, les sentiments affectifs, les habitudes d'ordre, de propreté, etc. On surveillera les manifestations de l'instinct génésique.

La faculté d'imitation dont les sujets les plus atteints font preuve sera utilisée comme il convient, ainsi que les sentiments de crainte, d'intérêt, etc. On s'imagine aisément quelle patience demande une pareille tâche. La régularité et une persévérance infinie sont des conditions indispensables de réussite. Nous renvoyons le lecteur, pour plus de détails, aux travaux de Séguin, de Bourneville, de J. Voisin, etc.

L'hygiène doit servir de base à ce traitement. Les maladies surajoutées (scrofule, rachitisme), les complications (épilepsie) seront traitées pour elles-mêmes. Il suffira de signaler pour mémoire le traitement chirurgical tout à fait abandonné.

Le but du médecin doit être ici comme toujours d'instituer un traitement prophylactique. C'est la partie la plus difficile de sa tâche. En dehors de certaines causes bien déterminées, telles que l'alcoolisme, la syphilis, le médecin ne peut baser ses conseils que sur des considérations générales si on le consulte au sujet du mariage.

La prophylaxie ne peut jouer un rôle vraiment efficace qu'en répandant dans le public les notions d'hygiène générale, en faisant apprécier le prix de la santé et en montrant la responsabilité de celui qui procrée[2].

(1) Voir Féré. *Revue philosophique*, 1896-1897.

(2) Voir pour la bibliographie la *Revue neurol.* (Fiches bibliographiques) de ces dernières années et l'art. de Roubinovitch dans le *Traité de pathol. ment.*, de Gilbert Ballet. — Voir pour le traitement médico-pédagogique les travaux de Griffaut, J. Boyer, Thulié, Hamon Fougeray et Couëtoux, etc.; voir les observations de Bourneville dans ses *Recherches cliniques* ou les travaux de ses élèves (notamment dans le tome XXIII de 1905) l'observation typique intitulée : « Idiotie profonde avec nanisme et infantilisme; amélioration considérable. »

CHAPITRE XIV

TUMEURS CÉRÉBRALES

L'étude des tumeurs cérébrales comporte non seulement l'histoire anatomique et clinique des néoplasmes du cerveau proprement dit, mais aussi celle des productions osseuses, cartilagineuses, fibreuses, vasculaires de ses enveloppes. La clinique l'exige, et cela, pour la raison que toute tumeur intracrânienne, vu l'inextensibilité du crâne, agit forcément de la même façon sur toutes les parties de l'encéphale, quels que soient la nature et le point de départ de la lésion.

La compression est le fait essentiel. D'abord exclusivement mécanique, elle entraîne ensuite des phénomènes d'irritation. Or ceux-ci sont contingents, tandis que l'augmentation de volume de la masse cérébrale, c'est-à-dire l'accroissement du contenu pour un contenant invariable, engendre forcément des troubles circulatoires dont le retentissement sur l'ensemble de l'encéphale est général : les circonvolutions s'aplatissent, le liquide sous-arachnoïdien reflue dans le rachis, la circulation en retour est ralentie ou arrêtée : de là une congestion passive, des œdèmes, de l'hydropisie ventriculaire, des ischémies partielles avec le ramollissement qui leur fait suite, des hémorragies passives, tous phénomènes qui dépendent exclusivement et fatalement d'une expansion excessive de la masse intracrânienne, quelle qu'en soit la cause.

Les troubles d'ordre mécanique, dans l'histoire des tumeurs cérébrales, sont donc d'une importance primordiale. Ils sont tellement subordonnés à un surcroît de pression, qu'aucune partie du cerveau *a priori* n'y est soustraite, en vertu du principe de Pascal. Il en résulte une difficulté d'appréciation des symptômes qu'on ne rencontre guère dans les autres maladies de l'encéphale.

Il ne sera point question, dans ce chapitre, des tumeurs extra-cérébrales, c'est-à-dire de celles qui ne prennent pas naissance dans le cerveau lui-même. Mais on admettra, une fois pour toutes, que ce qui s'applique aux unes s'applique également aux autres.

Étiologie. — Les causes des tumeurs cérébrales en général sont aussi incertaines que celles des tumeurs dans tous les autres organes. L'hérédité même paraît s'exercer d'une manière moins directe et moins sûre que pour les tumeurs du sein par exemple, de l'utérus ou de l'estomac.

Il semble démontré aujourd'hui que certaines tumeurs cérébrales, les cérébromes et les gliomes, sont d'origine fœtale. Il y a un rapport évident entre les cérébromes et les malformations congénitales. On les voit apparaître très souvent peu après la naissance. Et même lorsque leur apparition est tardive, l'origine congénitale n'en existe pas moins. La latence du germe a été plus longue. L'existence de ce rapport est encore démontrée par ce fait que les cérébromes coexistent assez souvent avec des malformations nettes comme l'hydrocéphalie. Enfin

l'activité proliférative des cellules nerveuses ne semble pas dépasser la naissance. La constatation de cette origine fœtale permet de soupçonner la cause de ces tumeurs. On est autorisé à incriminer l'alcoolisme avant tout, la syphilis des générateurs, les maladies survenues au cours de la grossesse chez la mère, etc.

L'origine fœtale des gliomes n'est peut-être pas aussi constante que celle des cérébromes et des cérébro-gliomes. Il semble, en effet, que la névroglie ait une activité proliférative plus étendue dans le temps, qu'elle puisse se multiplier après la naissance et engendrer des tumeurs, à une période tardive de la vie, sous l'influence de causes occasionnelles. A cet égard, le rôle du traumatisme crânien est démontré. S'ensuit-il que le gliome puisse se développer dans la vieillesse? Il est certain qu'il existe quelques exemples de gliome chez le vieillard, mais il est vraisemblable que le gliome existait déjà depuis longtemps à l'état latent. Somme toute, le gliome est avant tout une tumeur d'origine fœtale. Il se montre surtout dans l'enfance et dans la jeunesse. Il n'est en réalité qu'une localisation d'un processus général, la gliose. Et cette gliose peut se limiter à l'encéphale, sous forme soit de foyer unique, soit de foyers multiples. Il est commun de la rencontrer dans l'idiotie, dans l'hydrocéphalie congénitale. Elle peut se diffuser, atteindre la moelle sous forme de syringomyélie par exemple.

Cette manière d'envisager la gliose élargit singulièrement le cadre et fait de ce processus anatomique une espèce morbide. La tumeur cérébrale, désignée sous le nom de gliome, n'en est qu'une localisation circonscrite.

Quant aux sarcomes, fibromes, etc..., nous ne connaissons aucune notion précise sur leur étiologie véritable.

Le traumatisme semble avoir été dans quelques cas leur point de départ.

L'état de santé antérieur est indifférent. Les hommes paient un tribut plus élevé que les femmes; l'âge moyen de la vie est celui où la maladie, sous quelque forme que ce soit, est le plus souvent observée.

Les tubercules isolés, qui se comportent comme des tumeurs, au double point de vue de l'anatomie et de la clinique, sont exceptionnels chez les vieillards. C'est de vingt à trente ans qu'ils ont leur maximum de fréquence. Ils sont primitifs — le fait paraît assez rare — ou secondaires à une tuberculose pulmonaire, ganglionnaire, etc.

La syphilis, en tant qu'elle peut donner lieu à des formations gommeuses isolées, doit figurer dans l'étiologie des tumeurs du cerveau. Mais le propre de cette affection est d'éparpiller ses lésions et de faire, concomitamment, des scléroses diffuses. Elle mérite donc d'être étudiée surtout au chapitre du diagnostic.

Les anévrismes sont plus fréquents chez l'homme que chez la femme. D'après la statistique de Lorber, les deux tiers des cas environ se développent entre quarante et soixante ans. On a incriminé, comme cause, l'athéromasie, sans en donner la preuve. Dans un cas publié par Klippel et Boeteau [1], l'examen du système artériel (aorte, artères cérébrales et périphériques) montra l'absence d'athérome. Il est fort vraisemblable qu'ici comme en d'autres organes la syphilis est la cause réelle de l'anévrisme.

Les tumeurs parasitaires (cysticerques, échinocoques, actinomyces, distomes)

[1] Klippel et Boeteau. *Soc. anatomique*, 1892.

relèvent des mêmes causes qui président à la fixation et qui favorisent l'évolution des parasites de tout genre. Cependant, le traumatisme, même dans les cas de tumeurs parasitaires, semble n'être pas absolument sans influence : les ruptures vasculaires, les déchirures de tissus qu'il produit, expliquent jusqu'à un certain point cette singulière pathogénie.

Anatomie pathologique. — Les seules tumeurs du cerveau proprement dit feront l'objet d'un exposé anatomo-pathologique. Leur classification est simple. Il y a des tumeurs d'origine *ectodermique* qui sont de provenance exclusivement nerveuse, par exemple le gliome, le cérébrome, le neuro-gliome ganglionnaire, l'épithéliome ventriculaire et glandulaire. Celles-là seront décrites en premier lieu. Il en est d'autres qui ont pour lieu d'origine la substance cérébrale, mais qui n'empruntent à cette substance rien de sa constitution essentielle. Ce sont les tumeurs d'origine conjonctivo-vasculaire ou *mésodermique* parmi lesquelles figurent les variétés du sarcome et du fibrome. Enfin quelques lignes seront consacrées aux tumeurs secondaires, aux kystes parasitaires, aux tubercules circonscrits. Quant aux tumeurs de la syphilis, les syphilomes gommeux, ils seront étudiés dans un chapitre spécial.

Gliome. — Ainsi que son nom l'indique, le gliome est par excellence une production névroglique (Virchow). On peut admettre trois variétés de gliome : le *neurogliome ou cérébrome* que nous étudierons plus loin, le *gliome pur* et le *glio-sarcome*, que nous allons discuter dans ce paragraphe. Le *gliome pur* se développe dans toutes les parties de l'encéphale, mais plus fréquemment dans la substance blanche, au voisinage de la substance grise des hémisphères, ou immédiatement au-dessous de la pie-mère. D'après Devic et Paviot[1] ils formerait la grande majorité des tumeurs du corps calleux. On le trouve aussi assez souvent dans le cervelet et dans les noyaux gris centraux. On a noté sa coexistence avec les gliomes de la rétine et de la moelle (Schultze et Hoffmann).

Tumeur molle, rosée, très vasculaire, le gliome est rarement multiple. Il fait corps intimement avec la substance cérébrale et n'a pas, à sa périphérie, de ligne de démarcation nette. Il est en continuité avec la névroglie des régions adjacentes restées saines. Son volume varie dans de grandes proportions, mais il n'est jamais tel que la conformation du cerveau soit notablement modifiée. On voit quelquefois un lobe tout entier infiltré par la néoplasie gliomateuse sans que rien soit changé à l'aspect extérieur ou aux rapports profonds de ce lobe. Il semble que la région envahie soit simplement hypertrophiée, et l'on ne reconnaît l'existence d'une tumeur qu'à la mollesse plus grande du tissu et à la coloration plus ou moins rosée qu'elle doit à sa richesse vasculaire. Sur les coupes on distingue tantôt des taches blanches ou rouges — autant de petits foyers d'ischémie ou d'hémorragies, — tantôt des vacuoles hémorragiques ou des foyers de ramollissement.

Si le gliome n'est pas une tumeur encapsulée, il n'est pas rare que ses limites apparentes à l'œil nu soient suffisamment tranchées. Le microscope seul démontre que la transition du tissu néoplasique au tissu sain se fait insensiblement et sur une zone intermédiaire très étroite.

L'histologie du gliome est encore litigieuse, mais le temps des vives discussions est passé. Virchow sut le premier reconnaître que le tissu des gliomes

[1] Devic et Paviot. Tumeurs du corps calleux. *Revue de méd.*, 1897.

est essentiellement névroglique : d'où le nom qu'il leur attribua. Cependant il ne niait pas l'analogie de ces tumeurs avec le sarcome en général, et il admettait l'existence de formes mixtes, dites *glio-sarcomes*. Le gliome pur n'est pas une simple vue de l'esprit; il en est aujourd'hui de nombreux exemples: et si quelquefois une production sarcomateuse, ou paraissant telle, s'ajoute à la production gliomateuse primitive, la réalité des tumeurs à tissu névroglique n'en est pas moins formelle. C'est donc le tissu de la névroglie qui constitue le gliome; c'est même dans les gliomes du cerveau que ce tissu, dont la constitution est si délicate et si difficile à concevoir, se présente sous son aspect le plus caractéristique. Il est formé de cellules ramifiées, ne dépassant guère 12 μ, remplies presque complètement par leur noyau arrondi, tantôt isolées, tantôt groupées en petites masses. Plus elles sont nombreuses, plus la tumeur ressemble au sarcome. Lorsqu'elles sont en même temps plus volumineuses, la différenciation est si difficile qu'on a recours à un subterfuge de nomenclature pour désigner le néoplasme : on dit *glio-sarcome*. Il est des gliomes dans lesquels le réseau fibrillaire est net et très développé. Il en est d'autres, au contraire, où le réseau fibrillaire fait pour ainsi dire défaut, qui ne semblent composés que de cellules rondes, à gros noyaux, avec prolongement petit et friable et qui ressemble à des sarcomes à grosses ou à petites cellules. Dans ce dernier cas, on peut se demander avec Gierke et Buchholz (1) si les prolongements cellulaires insignifiants n'ont pas été rompus par traction, ou déchirés par la technique histologique. Mais il semble bien que l'existence de ces deux espèces de gliomes soit authentique. Flexner (2), dans des recherches récentes, a montré que les cellules névrogliques n'ont de prolongements protoplasmiques que pendant la période embryonnaire. Plus tard, chez l'adulte, la névroglie est formée de cellules et de fibres à parties inégales, celles-ci étant infiniment plus nombreuses. N'est-ce pas là l'explication des deux variétés histologiques de gliome dont nous venons de parler : l'un restant au stade embryonnaire et l'autre ayant l'aspect du tissu névroglique adulte ?

Dans ces différents cas, le terme de *glio-sarcome* est défectueux; il consacre une prétendue apparence et méconnaît l'origine de la tumeur qui seule importe ici. Il existe bien en réalité des tumeurs qui sont gliomateuses et sarcomateuses à la fois, mais il faut admettre que la tumeur initialement sarcomateuse, par exemple, a entraîné la réaction du tissu névroglique secondairement. Dans ces cas, le terme de sarcome suffirait.

Cette distinction, quelles que soient les ressemblances histologiques, doit être maintenue, et le terme de glio-sarcome disparaître de la nomenclature. L'abondance du liquide interstitiel suffit pour définir la variété dite *gliomyxome*, sans que rien de précis établisse la démarcation entre celle-ci et la variété commune.

Dans les interstices des prolongements fibrillaires sont éparpillées des cellules libres, qui, lorsque la tumeur tend vers la dégénération, apparaissent nettement comme des *corps granuleux*.

Les vaisseaux sont en général très nombreux, si nombreux que certains gliomes sont qualifiés de *télangiectasiques*; les parois artérielles, épaissies par places, subissent souvent la dégénération hyaline. D'autres fois le gliome subit

(1) GIERKE et BUCHHOLZ. *Arch. für Psych.*, 1891.
(2) FLEXNER. *Journal of nerv. and mental diseases*, 1898.

la dégénérescence centrale et se ramollit au point de simuler un vulgaire ramollissement cérébral.

Cérébromes. — Dans l'encéphale, principalement au centre des parties blanches, on voit se développer des tumeurs dont tous les éléments appartiennent au type nerveux; le substratum est de la névroglie pure; et dans cette névroglie sont épars les neuroblastes du tissu nerveux embryonnaire et les grandes cellules multipolaires de l'état adulte. Plus rarement on y reconnaît des tubes, soit entourés, soit dépourvus de leur gaine de myéline. Il peut arriver même que les fibres nerveuses prédominent et qu'on se trouve en présence d'un véritable névrome ou *cérébrome myélinique*; mais ce sont là des faits tout à fait exceptionnels. On a signalé la coexistence de ces cérébromes avec les névromes périphériques.

Le plus souvent il s'agit de tumeurs de substance grise, développées en pleine substance blanche; dans ces conditions il est facile de reconnaître la tumeur. Mais il est des cas où le cérébrome se développe dans la substance grise et dans les noyaux gris centraux. On conçoit qu'il soit difficile, dans ces conditions, de leur reconnaître les caractères extérieurs des tumeurs; en effet, le cérébrome apparaît alors comme une hypertrophie de la région où il siège. Ces tumeurs ne sont donc pas à proprement parler des gliomes. Le nom de cérébromes qui leur a été attribué par Hayem est bien mieux justifié. Virchow les avait d'ailleurs étudiées comme des « hétérotopies de la substance grise de l'encéphale ». Presque toujours leur origine date de la période embryonnaire; elles sont relativement fréquentes chez les nouveau-nés atteints d'idiotie, d'hydrocéphalie ou de quelque autre malformation congénitale. Si parfois elles prennent un plus grand développement chez l'adulte, il est permis de supposer qu'elles existaient *en germe* depuis la naissance et que, sous l'influence des mêmes causes qui favorisent l'accroissement des tumeurs sacro-coccygiennes ou du kyste de la queue du sourcil, elles prennent inopinément des proportions beaucoup plus considérables. Elles sont en tout cas, d'une manière évidente, le résultat d'une ectopie du feuillet ectodermique; la meilleure preuve en est qu'elles peuvent se former par une inclusion fœtale *en dehors même de l'axe cérébro-spinal* [A. Lesage et H. Legrand (1)].

Le volume de ces tumeurs est très variable ; les unes sont grosses comme un grain de chènevis ou un pois (Rokitansky) ; les autres atteignent les dimensions d'une orange (cas de Hayem). Leur consistance est plus ferme que celle du tissu encéphalique, leur couleur plus rosée ; elles sont en effet assez vasculaires. Mais leur nature nerveuse, déjà au premier aspect, n'est pas douteuse : elles semblent formées d'un tissu *cérébroïde* (Lesage et Legrand).

Leur structure microscopique confirme cette apparence : le tissu, soit embryonnaire, soit adulte, renferme, au milieu de la gangue névroglique, des neuroblastes en voie de transformation. Tel neuroblaste aboutit à la formation d'une cellule nerveuse, tel autre est en voie de devenir une cellule araignée. La prédominance de la névroglie embryonnaire dans leur constitution et les variations qu'on observe dans l'évolution des neuroblastes leur ont valu le nom de *gliomes neuroformatifs* (2) (Renaut).

(1) Néoplasies nerveuses d'origine centrale, *in Arch. de physiol.*, 1888.
(2) J. Renaut. *Note sur le gliome neuroformatif et l'équivalence nerveuse de la névroglie* (*C. R.*, 1882).

La fréquence de ces tumeurs est très restreinte. On n'en compte pas plus de 20 ou 30 cas authentiques, parmi lesquels ceux de Rokitansky, Wagner, Th. Simon, Hayem, Virchow, Lancereaux, Renaut, Lesage et Legrand. Leur intérêt clinique est à peu près nul, en dehors de leur localisation fortuite dans des organes autres que le névraxe. Mais leur intérêt anatomique est capital. L'étude du gliome neuroformatif a contribué en effet pour une large part à la détermination exacte de la structure de la névroglie.

Neurogliome ganglionnaire. — A côté des tumeurs précédentes doit figurer une variété de tumeur assez commune qui consiste dans une hyperplasie des éléments fondamentaux de la substance corticale ou ganglionnaire, et qui, présentant une prépondérance marquée des parties névrogliques, a été justement appelée *neurogliome ganglionnaire*. Il s'agit de masses plus ou moins régulières, sphériques ou ovoïdes, situées soit sous la pie-mère, soit sous l'épendyme ventriculaire, multiples, bilatérales, n'altérant point la forme générale des hémisphères, blanchâtres, assez résistantes et d'aspect gélatineux sur les coupes. Ces tumeurs, probablement toujours congénitales, indépendantes de toute inflammation des membranes adjacentes, ont tant d'analogie avec des foyers d'encéphalite circonscrite que Bourneville les a décrites, d'ailleurs avec une parfaite exactitude, sous le nom d'*encéphalite tubéreuse*. L'un de nous en a donné une description histologique qui cadre complètement avec celle du neurogliome ganglionnaire. Ziegler, qui fait rentrer ces productions dans le chapitre des tumeurs, reconnaît qu'elles ont de grandes ressemblances avec des néoplasies inflammatoires. Elles sont mal limitées, envahissantes, et leur structure rappelle celle des foyers isolés de la sclérose multiple. La différence capitale est qu'elles font des hypertrophies partielles de la substance grise au lieu de faire des atrophies.

Dans ces « tumeurs », qui sont de véritables cérébromes névrogliques, on trouve tous les éléments de la substance grise sans exception. Mais le nombre et la répartition des cellules ganglionnaires et des conducteurs nerveux est variable. La masse névroglique l'emporte sur les éléments nobles. Les vaisseaux sont très abondants et leurs connexions avec les filaments névrogliques sont très étroites.

Épithéliomes. — A côté des cérébromes et des gliomes, il faut placer les épithéliomes, qui sont également d'origine ectodermique et qui se développent, soit aux dépens du revêtement de l'épendyme ou des plexus choroïdes, soit aux dépens des cellules des glandes pinéale et pituitaire.

Dans le premier cas, il s'agit de tumeur déterminée par les proliférations des cellules de l'épendyme, comme dans le fait rapporté par Flexner, ou des cellules épithéliales qui revêtent les plexus choroïdes, comme dans l'exemple cité par Cornil et Ranvier, qui ont observé un volumineux *papillome* développé dans le troisième ventricule, ayant envahi les ventricules latéraux à travers les trous de Monro, bourgeonnant en chou-fleur et ayant toutes les apparences du carcinome.

Dans le second cas, il s'agit d'*hypertrophie des glandes* pinéale ou pituitaire, qu'il faut distinguer des sarcomes de ces glandes (tumeurs plus fréquentes que l'hypertrophie en question) et que leur origine épithéliale suffit à classer à part.

C'est dans ce groupe des épithéliomes qu'il faut placer un grand nombre de *cancers primitifs* du cerveau, décrits par les anciens auteurs.

Sarcome (Fig. 92 *bis* et 92 *ter*). — Presque toujours propagé de la dure-mère, du crâne ou du périoste crânien à la masse cérébrale, le sarcome est une tumeur à localisation souvent basilaire et dont le développement

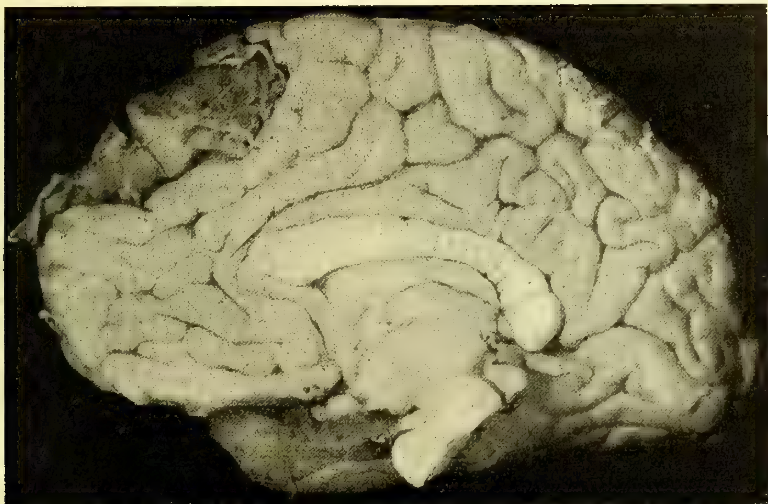


Fig. 92 *bis*. — Sarcome du lobe frontal.

n'est jamais très considérable en raison de la gravité qui résulte de sa localisation même. L'évolution du sarcome en effet est généralement rapide.

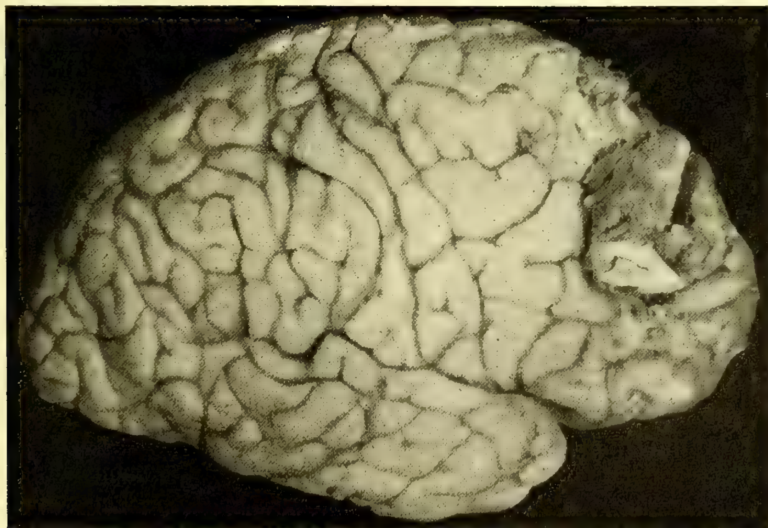


Fig. 92 *ter*. — Sarcome du lobe frontal.

Outre les cas où le sarcome semble originaire des méninges ou de la boîte osseuse, des plexus choroïdes ou des glandes pinéale et pituitaire, il en est d'autres où il prend naissance au sein même de la pulpe cérébrale. Alors il est probable que c'est la paroi des vaisseaux qui en est le véritable point de départ.

Mais comme, d'autre part, le tissu nerveux est presque toujours altéré aux environs de la lésion vasculaire, on pourrait admettre qu'une gliomatose primitive a été l'occasion de celle-ci. Bref, il n'y a guère de sarcome encéphalique sans un certain degré de gliomatose ; et, de ce fait, il est parfois impossible de savoir lequel des deux processus est le premier en date.

Le sarcome est généralement sphérique, de coloration rougeâtre, de consistance molle. Le nombre, la grosseur, le siège, varient à l'infini. La ligne de démarcation entre le tissu normal et le tissu de la tumeur est nettement tranchée, et cela est peut-être le meilleur caractère différentiel du sarcome. Pour ce qui est de sa structure, il n'y a rien de spécial à en dire. Suivant la forme de ses éléments, on l'appelle *sarcome embryonnaire* ou *sarcome fusiforme*, ou *fibro-sarcome*. Dans la classe des sarcomes, il convient de réserver une place particulière à une variété de *fibro-sarcomatose*, caractérisée par sa prédilection pour la région ponto-cérébelleuse, spécialement pour les nerfs auditifs, et à la fois par la multiplicité de ses localisations sur le système nerveux central et périphérique. Cette fibro-sarcomatose a été particulièrement étudiée dans ces dernières années, en Allemagne par Schlesinger, Henneberg et Koch [1], et en France par Raymond et R. Cestan [2]. Il s'agit habituellement de tumeurs multiples, marronnées, dures, bilatérales, dont le volume varie de la grosseur d'une mandarine à celle d'un grain de chènevis, et qui sont développées aux dépens des nerfs basilaires qu'elles semblent embrocher. Ces tumeurs occupent

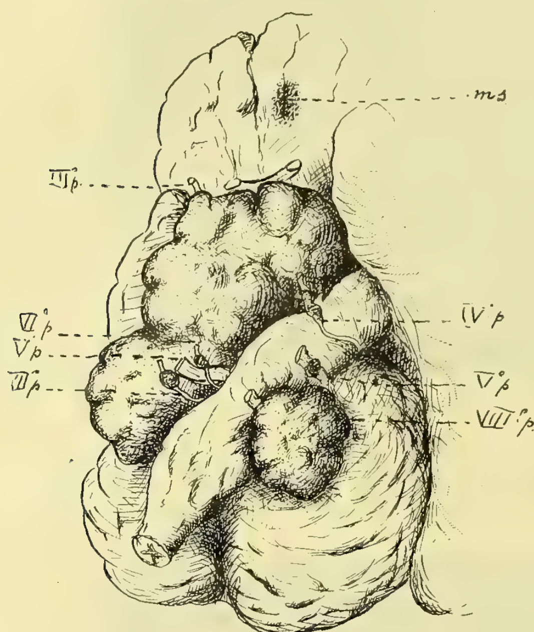


Fig. 93. — Nodules sarcomateux développés aux dépens des gaines des nerfs crâniens. Les tumeurs les plus volumineuses englobaient les deux VIIIe paires. En *ms*, foyer de méningite sarcomateuse avec infiltration sarcomateuse du cortex.



Fig. 94. — Nodules sarcomateux sur les racines de la queue de cheval. A, coupe de la moelle cervicale avec nodules intramédullaires. — B, coupe de la moelle dorsale avec nodules intramédullaires et radiculaires (*n*).

Figures empruntées ainsi que es trois suivantes au travail de Cestan, *Revue neurologique*, 1903.

(1) Henneberg et Koch. — *Archiv für Psych.*, 1902, 36, f. 1.
(2) Cestan. — La neurofibrosarcomatose. *Revue neurologique*, 1903, p. 745.

non seulement la région basilaire ponto-cérébelleuse mais encore la moelle, les racines médullaires et spécialement la queue de cheval (fig. 93, 94, 95, 96 et 97). Les nerfs périphériques, qui paraissent sains à l'œil nu, ont subi en réalité l'infiltration fibro-sarcomateuse : leurs lésions présentent une grande ressemblance avec la neuro-fibromatose. Il y a, peut-être, une parenté (à la fois histologique et clinique) entre la maladie de Recklinghausen et la lésion que nous avons ici en vue.

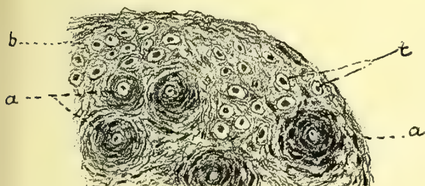


FIG. 95. — Mode d'envahissement d'une racine par le processus sarcomateux. — *a*). Tubes nerveux entamés par un tourbillon d'éléments sarcomateux. Dans certains, persistance du cylindraxe, de la gaine de myéline et de la gaine de Schwann hypertrophiée. Dans d'autres, persistance uniquement du cylindraxe. — *b*). Infiltration sarcomateuse dissociant les tubes nerveux. — *t*). Tubes nerveux normaux.

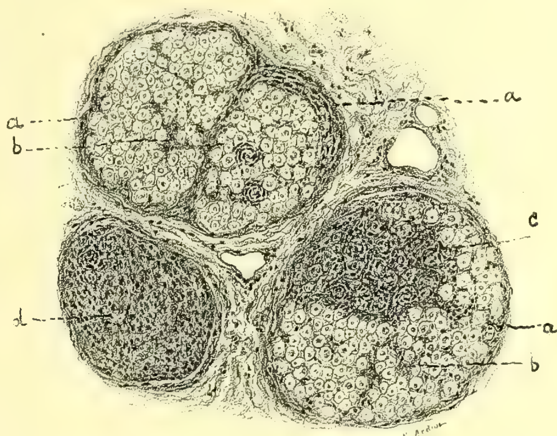


FIG. 96. — Envahissement du nerf médian par le processus sarcomateux. — *a*). Épaississement de la face interne de la gaine. — *b*). Infiltration diffuse associant les tubes nerveux. — *c*). Nodules entourant en tourbillons les tubes nerveux avec persistance des cylindraxes au centre des tourbillons. — *d*). Infiltration d'un petit filet nerveux avec persistance des cylindraxes.

Histologiquement, il s'agit d'une néoplasie du tissu conjonctif. Les éléments nerveux proprement dits, cellules et cylindres, résistent longtemps à l'infiltration; aussi les dégénérations secondaires font-elles généralement défaut. Il est à remarquer qu'il s'agit de fibro-sarcomatose primitive du système nerveux et que les divers viscères, le poumon en particulier, sont intacts.

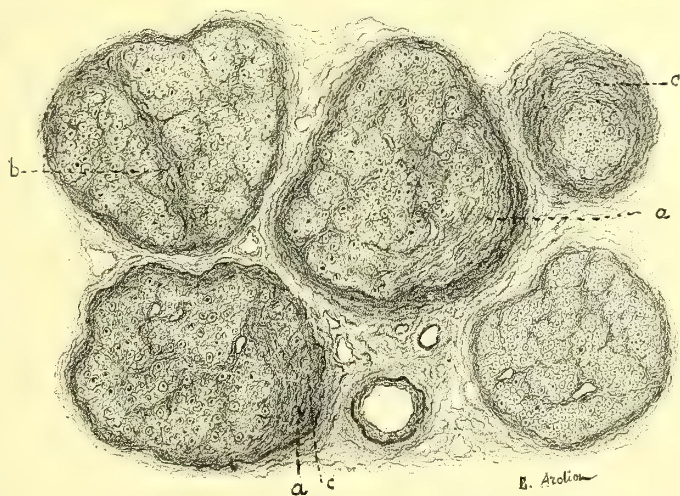


FIG. 97. — Nerf sciatique de maladie de Recklinghausen (Fl... collection de M. P. Marie).— *a*).Épaississement par des éléments fibroplastiques de la face interne des gaines. — *b*). Épaississement des cloisons endonévritiques. — *c*). Persistance des cylindraxes dissociés et entamés par les éléments fibroplastiques.

Endothéliome. — Étudié par Lebert sous le nom de *tumeur fibro-plastique*, par Cruveilhier sous le nom de *tumeur fongueuse*, et par Robin sous celui d'*épithéliome des séreuses*, il a été définitivement classé par Lancereaux dans la classe

des tumeurs mésodermiques sous l'appellation générique d'*endothéliome*, les cellules plates qu'il renferme venant de l'endothélium des vaissseaux des méninges. En réalité, l'on peut le placer entre l'épithéliome et le sarcome. « Il n'y a pas de différence entre l'endothéliome et le sarcome, dit Brault, et il est impossible de fixer la limite à partir de laquelle une tumeur cesse d'être endothéliale pour devenir sarcomateuse. » Les endothéliomes des méninges présentent quelques traits particuliers, à savoir l'existence des corps concentriques rappelant les globes épidermiques qui ont des rapports très étroits avec les vaisseaux, la dégénérescence calcaire sous forme de grains sablonneux formés essentiellement de carbonate de chaux et la dégénérescence hyaline des cellules disposées autour des vaisseaux. On a beaucoup discuté sur le mode de formation de ces corps concentriques, sur le rôle des vaisseaux dans leur genèse, et sur la situation cellulaire ou extra-cellulaire des concrétions calcaires. Il nous est impossible d'insister ici sur ces détails. Il nous suffira d'ajouter que l'endothéliome a souvent été décrit sous le nom de *psammome* et de *sarcome angiolithique*.

Les *fibromes* d'origine *encéphalique* vraie n'existent pas ; mais on en rencontre parfois qui en raison de leur enclavement dans l'hémisphère paraissent s'y être développés, alors que leur véritable lieu d'origine est une adventice vasculaire. En réunissant les statistiques de H. White, de Bernhardt et d'Allen Starr, Peitavy n'a compté que 5 fibromes sur 800 cas de tumeurs. Leur siège de prédilection est la gouttière basilaire.

Les *angiomes* ne sont pas rares. Ils ont aussi pour lieu d'origine les tissus vasculaires du mésoderme invaginés dans la pulpe cérébrale.

Les *psammomes* sont des tumeurs décrites par Virchow, dans lesquelles on rencontre du sable accumulé (πσαμμος, sable). Quelquefois on trouve, à l'autopsie des nodules circonscrits d'un tissu gras, adhérent à la dure-mère crânienne et infiltré de sels calcaires. On les confond souvent avec les sarcomes angiolisthiques.

Tumeur très curieuse et absolument spéciale aux méninges, le *sarcome angiolithique* a pour « organe premier » le plexus choroïde; mais il se développe aussi sur les deux feuillets de l'arachnoïde, principalement au niveau des corpuscules de Pacchioni, par conséquent à la face interne de la dure-mère.

Le nom de *sarcome* angiolithique est discutable, et voici pourquoi : la tumeur, de dimensions variables, est formée de cellules aplaties, d'une minceur extrême, stratifiées, et infiltrées de sels calcaires. Ces cellules, régulièrement imbriquées comme celles des globes épidermiques, recouvrent les diverticules vasculaires de la membrane épendymaire. Si l'on envisage le processus à ses débuts, on ne peut y voir autre chose que l'exagération d'une disposition normale ; c'est un endothéliome, (nous venons d'en parler) — et non un épithéliome comme le voulaient Virchow et Robin. L'accumulation de ces éléments endothéliaux forme, au total, le néoplasme. Mais le substratum de celui-ci est toujours l'arborisation du plexus choroïde ou des lacis vasculaires analogues. A cet égard, c'est un sarcome angiomateux (Cornil et Ranvier).

L'*angiosarcome* est, en effet, caractérisé par le développement extraordinaire des vaisseaux et par la possibilité d'hémorragies plus ou moins abondantes. Les *myxo-sarcomes*, les *sarcomes kystiques*, les *mélano-sarcomes* méritent d'être simplement signalés.

Nous mentionnerons encore la *tumeur perlée* ou *cholestéatome*, atteignant le

volume d'une noix ou d'un œuf, mamelonnée, brillante comme de la nacre, composée chimiquement de cholestérine, de carbonate et de phosphates calcaires. Ces tumeurs sont composées de cellules endothéliales. Comme l'endothéliome, le psammome et le sarcome angiolithique, elles ont une origine endothéliale.

Il nous reste à signaler les *lipomes*, les *myomes* les *enchondromes* et les *ostéomes*, tumeurs relativement rares et bénignes.

Cancer. — Parmi les *tumeurs secondaires*, il faut mentionner le cancer et le sarcome. Le cancer cérébral est toujours secondaire en ce qui concerne l'encéphale. Il n'est pas exceptionnel puisque Grenils (1) en a retrouvé une vingtaine d'observations dans la littérature médicale. Il fait souvent suite au cancer primitif du sein, propagé à la plèvre et aux poumons (2). Strümpell constate que ce mode d'envahissement présente quelque analogie avec la formation des abcès cérébraux à la suite des suppurations primitives de la plèvre étendues au parenchyme pulmonaire. Mais l'origine du cancer peut venir de plus loin : des organes de l'abdomen, du testicule, de l'utérus....

Le carcinome se développe aux dépens de la dure-mère, du crâne, ou de la cavité orbitaire, mais le plus souvent aux dépens de la toile choroïdienne ou des plexus choroïdes. Il a donc en général pour siège initial la cavité ou la paroi des ventricules. Son volume peut dépasser celui du poing ; il est bosselé, vasculaire. Il refoule la membrane épendymaire, pénètre dans la pulpe et, plus que toute autre tumeur, exerce une action destructive. Il se compose d'une masse unique ou de nodules multiples (encéphaloïde). La forme squirrheuse est à peu près inconnue. A l'intérieur du néoplasme carcinomateux, on reconnaît des kystes visibles à l'œil nu, parfois nombreux, beaucoup plus nombreux encore au microscope. La présence de ces cavités s'explique par le fait que dans le carcinome cérébral la production épithéliale l'emporte toujours beaucoup sur le stroma. C'est dire que le carcinome, ici comme ailleurs, a tellement d'affinités avec l'épithéliome, que la distinction générique manque ; on pourrait discuter à ce propos sur l'origine épithéliale du carcinome. Les mêmes arguments qu'on fait valoir pour le carcinome de tel ou de tel autre organe sont donc valables pour le carcinome cérébral. D'ailleurs, la localisation première du carcinome sur les régions tapissées par l'épendyme est un fait suffisamment probant. C'est là que l'épithélium peut subir les transformations métatypiques qui caractérisent l'épithéliome.

Les tumeurs mélaniques sont exceptionnelles (Pilliet).

A côté du cancer secondaire du cerveau, il faut faire une place au *sarcome secondaire* qui peut venir de la peau, des os, etc.

Tumeurs parasitaires. — La littérature anatomo-pathologique est prodigieusement riche en ce qui concerne les parasites de l'encéphale. Mais si les faits se ressemblent tous, les conséquences diagnostiques ou thérapeutiques qu'on peut tirer de leur lecture se réduisent presque à néant.

L'encéphale est un milieu propice au développement des cysticerques et des échinocoques. Ces deux formes parasitaires donnent lieu à des tumeurs kystiques qui ne réagissent guère sur les parties environnantes. De là l'absence relative de symptômes, *a fortiori* de symptômes pathognomoniques. Clémenceau a constaté que le tiers des faits seulement de parasitisme cérébral provoquait des symptômes.

(1) Grenils. Thèse de Toulouse, 1896.
(2) Byrom-Bramwell. *Brain*, 1888, p. 502.

Les *cysticerques cérébraux*, connus depuis longtemps, n'ont été attribués à leur cause véritable que par Leuckart, qui montra que le *cysticercus cellulosæ* n'était autre chose que l'embryon enkysté du ténia solium. La cysticercose frappe l'encéphale beaucoup plus souvent que les autres organes. Il résulte de diverses statistiques que dans les deux tiers des cas le cerveau seul est intéressé ([1]). Le nombre de ces tumeurs est généralement restreint, mais on a pu en compter sur un même cerveau plusieurs centaines.

Les cysticerques sont des êtres kystiques à contenu séreux, dont les dimensions ne sont pas inférieures à celles d'un grain de blé, ni supérieures à celles d'une noisette, sauf de rares exceptions. Leur paroi, épaissie en un point, forme un diverticule auquel est appendue la tête quadrangulaire, centrale, pigmentée, munie de sa ventouse et de sa double couronne de crochets. La cavité kystique émet quelquefois des prolongements rameux (*cysticercus racemosus* (Virchow). Les cysticerques ont pour habitat primitif les méninges, la toile choroïdienne, les espaces sous-arachnoïdiens, et en particulier la région des espaces perforés. Cette dernière localisation explique les phénomènes oculaires auxquels ils donnent lieu fréquemment. Pour un chiffre total de 247 cysticerques (répartis sur 88 cas), Ruchenmeister en a compté 149 dans les méninges ou à la surface et 98 dans la profondeur. Ils envahissent donc aussi le parenchyme cérébral, ils y évoluent et y meurent, en laissant à leur place une capsule rétractée à contenu caséeux ([2]).

Comment s'infecte l'encéphale ? Évidemment par embolie d'embryons hexacanthes venus du tube digestif. Dans le cerveau, comme dans tout autre organe, l'embryon perd ses crochets et ne tarde pas à se transformer en vésicule, pleine de liquide. Mais le tissu cérébral réagit contre le parasite, l'entoure d'une coque fibreuse, l'étouffe et le tue en lui faisant subir la dégénérescence granulo-graisseuse, ainsi que nous venons de le dire.

Les *échinocoques cérébraux* sont fréquents, surtout dans certains pays (Islande, Australie). Dus à l'absorption des œufs du tænia échiconoque, ils viennent se fixer et se développer dans l'encéphale, favorisés parfois par un traumatisme crânien. Ils coexistent rarement avec des hydatides des autres régions (11 fois sur 80 cas d'après Kuchenmeister). Ils ont une évolution progressive et rapide, et leur durée ne dépasserait guère deux ans, dit Guérineau ([3]). Ils entraînent généralement la mort. Parmi les cas d'hydatides du cerveau rapportés par Clémenceau dans sa thèse, la mort a été due 56 fois au kyste hydatique, et il est possible que, dans la plupart des autres cas, la mort fût survenue de ce fait si les malades n'avaient pas été préalablement emportés par une maladie intercurrente. Les hydatides du cerveau constituent des tumeurs bien limitées et aisément extirpables. Si l'on pouvait les diagnostiquer, la trépanation serait indiquée. Dans la thèse d'Auvray, on trouve 16 trépanations qui ont donné pour kyste hydatique : 7 guérisons ou améliorations et 9 morts.

Les échinocoques se présentent sous la forme de vésicules isolées, parfois assez volumineuses, à contenu muqueux et pourvues d'une double enveloppe : la capsule propre du parasite et la paroi fibreuse ou cellulo-fibreuse résultant de la réaction du parenchyme environnant (réaction du reste absolument mi-

([1]) Gabory. Thèse de Paris, 1897.
([2]) Voir Grasset. *Montpellier méd.*, mai 1879.
([3]) Guérineau. Thèse de Paris, 1895.

nime). Grâce à cette seconde enveloppe, le kyste de l'échinocoque peut contracter des adhérences avec les méninges, et dans certains cas favorables s'ouvrir au niveau d'un orifice du squelette après usure plus ou moins large du tissu osseux. On a vu ainsi des échinocoques se vider par l'orbite et par les fosses nasales. Inutile d'ajouter que ce procédé de guérison spontanée est tout à fait exceptionnel.

Tumeurs kystiques. — Le parasitisme n'est pas seul capable d'engendrer des tumeurs kystiques. On trouve dans l'encéphale des kystes dont le mode d'origine est variable et sujet à diverses interprétations. Abstraction faite de ceux qui marquent la place d'anciennes hémorragies ou de vieux ramollissements, et qui sont exceptionnellement capables de produire des symptômes, il en est qui constituent des tumeurs exclusivement kystiques.

Mais la plupart d'entre eux ayant pour point de départ un sarcome développé aux dépens de la toile choroïdienne, on les voit occuper en général la cavité ventriculaire ; ils exercent une compression sur les corps opto-striés à la surface desquels ils se creusent une loge.

Il en est d'autres cependant qui semblent résulter d'une véritable inclusion de la membrane épendymaire centrale, se produisant pendant la vie embryonnaire, et ne trouvant que dans la période adulte de l'existence l'occasion de se développer. Telles sont les tumeurs kystiques de la paroi postérieure de l'hypophyse (1), nées aux dépens de l'épendyme de l'infundibulum.

Enfin certains kystes dermoïdes, intra ou extra-duremériens (2), identiques par leur structure à tous les kystes dermoïdes, se développent quelquefois dans la région cérébelleuse, où ils semblent résulter d'une inclusion de l'ectoderme.

Tumeurs vasculaires. — L'anévrisme cérébral peut être *vrai*, *mixte externe*, ou *artério-veineux*. Nous ne nous occuperons que du premier qui est le plus commun et le plus intéressant. Il siège ordinairement au niveau des éperons et des courbures des artères. Voici, d'après une statistique de Lorber (3) portant sur 95 cas, l'ordre dans lequel les artères sont frappées :

Basilaire	32 fois.
Cérébrale moyenne	21 —
Carotide interne	13 —
Cérébrale antérieure	9 —
Communicante postérieure	7 —
Cérébrale postérieure	5 —
Cérébelleuses	5 —
Communicante antérieure	2 —
Vertébrale (Fig. 98)	2 —
Méningée moyenne	1 —

C'est donc le tronc basilaire qui en est le siège le plus fréquent.

L'anévrisme cérébral est d'ordinaire unique, allant du volume d'un haricot à celui d'un œuf de poule. Les artères cérébrales, celles des autres régions en dehors de l'anévrisme, sont souvent indemnes. Il s'ensuit, ainsi que nous l'avons fait remarquer plus haut, que l'athérome ne joue pas dans l'ané-

(1) Hirsch. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1892, d° 29.
(2) Fr. Langer. *Zeitschrift f. Heilkunde*. Bd., XIII, Heft 7. — Lannelongue. *Arch. de Physiol.* 1889, 418.
(3) Lorber. Thèse de Strasbourg, 1866.

vrisme cérébral le rôle étiologique qu'on lui avait attribué jusqu'ici, et que la syphilis doit en être le facteur primordial.

Tubercule cérébral. — La tuberculose ne fait retour à l'étude anatomique des néoplasmes cérébraux qu'autant qu'elle donne lieu à la formation de productions caséeuses isolées, solitaires, enkystées ou non, et susceptibles de limiter leur activité aux phénomènes de compression ou d'irritation locale qui sont le propre de toutes les tumeurs. Mais elle mérite d'autant plus de figurer dans l'histoire clinique des tumeurs que la fréquence des tubercules cérébraux relativement à toutes les autres tumeurs est de beaucoup la plus grande.

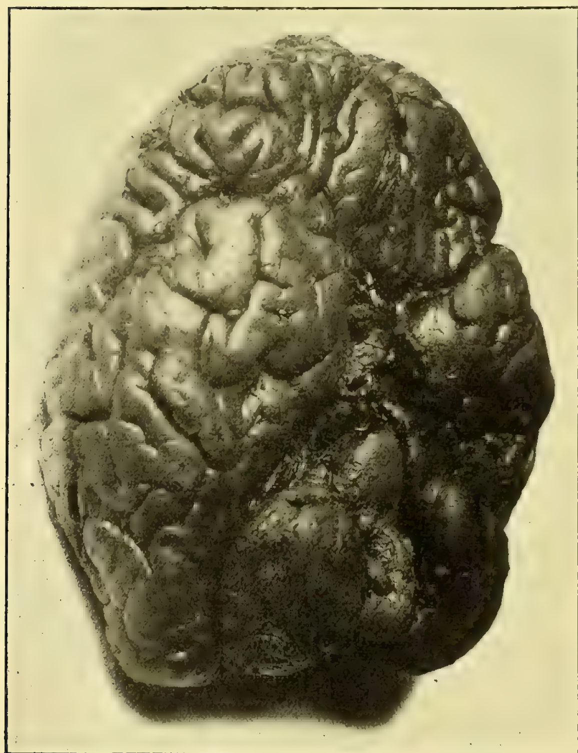


Fig. 98. — Anévrisme de l'artère vertébrale gauche (Ladame et von Monakow, in *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900).

Le siège des tubercules cérébraux n'a rien de fixe; on les rencontre partout, aussi bien dans le cervelet et dans la protubérance que dans les hémisphères. Ils se développent, en général, comme tous les tubercules, au niveau des régions les plus vasculaires, c'est-à-dire à la partie antérieure de la protubérance (Charcot), vers l'espace interpédonculaire, dans la fosse de Sylvius et aux alentours des corpuscules de Pacchioni. Cette dernière localisation est une des plus communes; elle semble favorisée par la lenteur de la circulation à ce niveau (Souques et J.-B. Charcot). Exceptionnellement, les tubercules prennent naissance en plein centre ovale et même au milieu du corps calleux.

Leur volume moyen est celui d'une cerise, mais ils peuvent le dépasser : on en a vu de la grosseur du poing (Cornil). Leur forme est assez régulièrement sphérique. Leur nombre varie de 1 à 15 et, parfois, on en trouve encore davantage. Ils siègent plus souvent, dans ces cas, au niveau des méninges que dans la profondeur; il n'est pourtant pas exceptionnel de les voir occuper symétriquement les ganglions gris centraux. Ils ont une tendance remarquable à s'encapsuler, quoiqu'ils soient très difficilement énucléables. Lorsqu'ils sont voisins de la couche corticale, c'est la pie-mère qui fait les frais de l'encapsulement. Mac-Even a démontré que, même à l'état de granulations, le tubercule cérébral est capable de guérison spontanée par ce procédé. D'autre part, c'est aussi la pie-mère qui, par ses réactions toujours vives, devient le point de départ des symptômes aigus qui précipitent le dénouement.

La couleur et la consistance des tubercules cérébraux sont en général caractéristiques : le caséum tuberculeux est la substance constitutive de ces tumeurs. Rarement on y trouve un substratum fibreux. Les vaisseaux n'y pénètrent qu'à une très faible profondeur, au contact de la capsule d'enkystement.

Chose curieuse, la désintégration du tissu nerveux envahi par un tubercule n'est presque jamais complète. Le tubercule n'exerce pas ici une action destructive. Il se fait une place dans la pulpe cérébrale par refoulement et non par absorption. Les granulations élémentaires dont se compose un tubercule géant se forment aux dépens des noyaux embryonnaires fournis par les gaines périvasculaires ou les espaces lymphatiques du tissu névroglique.

Les caractères macroscopiques qui viennent d'être résumés ne sont pas tellement nets qu'il soit impossible de commettre parfois des erreurs de diagnostic anatomique. Le sarcome, lorsqu'il dégénère, a souvent une coloration jaune analogue à celle de la matière caséeuse. Toutefois, il est plus mou et il n'a pas les limites arrêtées du tubercule. Le syphilome, en tant que tumeur, est identique au tubercule; mais on ne l'observe à l'état de pureté *que dans des cas tout à fait exceptionnels.* On l'a observé parfois en pleine substance cérébrale. Cornil a vu des syphilomes occuper le mésocéphale. De volume généralement restreint (noisette, noix), il peut prendre un grand développement et occuper tout un lobe, comme dans un cas publié par Klippel et Pactet[1]. Mais cette étude sera reprise dans un autre chapitre, à l'article : *Syphilis cérébrale.* Presque toujours, ainsi que l'a établi Fournier, la syphilis détermine dans l'encéphale des productions scléro-gommeuses, et non des gommes. En outre, ces productions scléro-gommeuses ont une origine méningée, elles sont le centre de traînées ou de brides scléreuses qui sont les lésions propres à la pachyméningite syphilitique. Enfin, si le doute pouvait subsister, l'examen bactériologique, assez souvent[2] positif dans la tuberculose solitaire, suffirait à le lever.

Au microscope, les tubercules du cerveau ne sont rien de plus ni de moins que tous les tubercules massifs. Les capillaires ou les artérioles qui les pénètrent deviennent invisibles au moment d'atteindre la masse caséeuse centrale. C'est de préférence autour de ces vaisseaux que s'accumulent de proche en proche les granulations primitives. Aussi nettement circonscrit que soit un tubercule cérébral, on trouve toujours des follicules primitifs dans la capsule qui semble l'isoler.

Quel que soit leur siège et quelle que soit leur nature, les tumeurs cérébrales exercent sur le tissu cérébral une double action : une action prochaine, directe, due nettement à la compression et qui se traduit par l'atrophie et la disparition lente des cellules, et une action indirecte, à distance, étendue à la totalité de la surface du cerveau et qui se traduit par des altérations de la plupart des cellules nerveuses. Ces cellules étudiées par la méthode de Nissl apparaissent déformées, augmentées de volume, avec noyau altéré et rejeté à la périphérie, atteintes d'une chromatolyse périphérique qui peut aller jusqu'à l'achromatose (Marinesco), et même jusqu'à la disparition du corps cellulaire.

Il importe de faire observer que ces altérations siègent même en des

(1) Klippel et Pactet. *Bulletin de la Soc. anat.*, 1893.
(2) P. Merklen et Beaujard, *Bull. de la Soc. anat.*, 1898.

régions éloignées de la tumeur, et qu'elles ne peuvent alors tenir à l'irritation invoquée jusqu'ici, qu'elles sont analogues pour ne pas dire identiques à celles que déterminent sur les cellules nerveuses les auto-intoxications et les infections cliniques et expérimentales (urémie, diabète, etc.). Il importe encore de remarquer les analogies qui existent entre les altérations optiques dans les néoplasmes cérébraux et celles qu'on observe dans les toxi-infections. De telles constatations limitent forcément le rôle de l'irritation et de la compression (par les tumeurs) dans la pathogénie des symptômes; elles font supposer un second élément qui ne serait autre que l'intoxication de l'encéphale par les toxines sécrétées par les néoplasmes cérébraux. C'est là une théorie qui jette un jour nouveau sur le mécanisme d'un grand nombre de phénomènes cliniques : céphalée, vomissements, convulsions, délire, etc., que nous devions souligner en passant, avant d'aborder l'étude de la symptomatologie.

Symptomatologie. — Le tableau symptomatique des tumeurs cérébrales est absolument variable, et il est difficile d'en présenter un, si schématique qu'on l'imagine, conforme à l'universalité des cas. D'abord il va de soi que les manifestations cliniques diffèrent suivant la localisation; puis il est évident que l'évolution est commandée par la nature de la tumeur: le gliome, par exemple, n'est qu'une modalité de structure du tissu encéphalique qui n'apporte pas forcément de changements appréciables dans le fonctionnement de l'hémisphère; le sarcome télangiectasique, au contraire, avec les fluxions, les hémorragies dont il est le point de départ et le siège, provoque de grands phénomènes subits.... Il ressort de là que, pour un volume égal, pour une compression égale, deux néoplasmes ont des effets absolument distincts. Il y a des tumeurs, — même parmi celles qui se développent aux dépens des méninges, — qui, en raison de leurs grandes dimensions, déforment prodigieusement la surface et le profil du cerveau sans donner lieu à aucun symptôme. Il en est d'autres qui, malgré leur très petit volume, ont un retentissement d'une soudaineté inouïe; à tel point que leur première manifestation est un ictus apoplectique. Les premières sont celles qui grossissent lentement, en laissant aux centres le temps de l'accoutumance; les secondes ont un accroissement rapide et les compensations circulatoires ne peuvent s'établir. Enfin, à côté des tumeurs qui ne font que comprimer le tissu nerveux, il en est d'autres qui le détruisent.... Tout cela est donc éminemment aléatoire et subordonné à trop de circonstances complexes, pour qu'il soit possible d'en dégager même une esquisse, comme dans toute autre maladie cérébrale.

Cela dit, il faut cependant admettre qu'une tumeur, quels que soient son siège et son volume, se traduit toujours par deux ordres de phénomènes : les uns, à peu près constants, sont communs à la plupart des tumeurs, quels que soient leur siège et leur nature; les autres, variables à l'infini, résultent surtout de la localisation initiale ou prépondérante du néoplasme.

Symptômes communs à la plupart des tumeurs. — Ces symptômes sont la céphalée, les convulsions, l'affaiblissement intellectuel, les vomissements, la stase papillaire, etc....

Céphalée. — Dans la plupart des cas, la céphalée, qui est à peu près constante, est le premier en date de tous les symptômes. Elle est frontale ou occi-

pitale, quelquefois pariétale; elle ne correspond pas habituellement au siège de la tumeur et n'a pas un lieu absolument fixe; elle occupe tout le front, tout le globe oculaire (Charcot), tout l'occiput. D'abord sourde, profonde, tenace, elle devient peu à peu gravative, sujette à des exacerbations, surtout à la suite des repas. Elle est souvent atroce, intolérable : le malade gémit jusque dans son sommeil, pousse des cris plaintifs, aigus et prolongés; il a pu même recourir au suicide pour échapper à la douleur. Cette céphalée constitue, si l'on peut dire, le symptôme de la première période. Elle est en quelque sorte progressive, en ce sens qu'elle s'accroît pendant toute une longue période de la maladie; elle peut disparaître à la dernière phase. Parfois continue, elle éclate plus souvent sous forme d'accès violents, apparaissant tantôt sans raison, tantôt à la suite d'un mouvement de tête, du repos au lit, d'un effort.

Sa localisation est quelquefois en rapport avec le siège occipital, frontal, pariétal de la tumeur, mais ce rapport n'est pas constant. La douleur peut être réveillée par la palpation et la percussion du crâne, en un point qui correspond au siège du néoplasme, surtout quand la tumeur est superficielle. Il n'est pas très rare même que la céphalalgie ait spontanément un foyer initial unilatéral, d'où elle rayonne plus ou moins loin.

Les *convulsions* ne surviennent donc pas d'emblée, du moins presque jamais. Elles font suite à la période de céphalée; et alors elles éclatent inopinément, sans cause appréciable, affectant les caractères les plus tranchés et les plus complets de l'épilepsie vraie. C'est dire qu'elles sont générales et qu'elles présentent les trois stades du grand mal, tel qu'il sera décrit ultérieurement. On peut évaluer à 50 pour 100 (Hirt) la proportion des tumeurs cérébrales où figure l'épilepsie. La fréquence des crises est d'ailleurs indéterminée. Il existe même des faits dans lesquels l'épilepsie a été le seul symptôme d'une tumeur cérébrale. L'erreur n'a été reconnue qu'à l'autopsie. Aussi faut-il, d'une façon générale, se demander si l'épilepsie dite tardive ne serait pas symptomatique d'une néoplasie intra-crânienne et chercher s'il n'existe pas, chez le patient, d'autres signes restés inaperçus qui pourraient mettre sur la voie.

L'*affaiblissement intellectuel* est lui-même consécutif à la céphalée, accompagnée ou non d'épilepsie. Il semble parfois en être la conséquence. Le malade se tenant la tête dans les mains, immobile, indifférent à tout, absorbé dans la douleur profonde qu'il endure, ne parle plus, ne répond plus, ne quitte plus son lit ou son fauteuil, ne pense plus à se nourrir, se laisse aller sous lui. En l'interpellant vivement par son nom, on le tire de son hébétude, mais il y retombe aussitôt.

Le même état de déchéance se manifeste quelquefois lentement et très insensiblement après que la période de céphalée est déjà passée. Dans ce cas, le malade n'a pas la tristesse où la souffrance l'avait d'abord plongé. Si sa mémoire s'en va, si sa volonté hésite, si son intelligence s'obscurcit, son caractère reste le même, enjoué s'il l'était auparavant; c'est un simple retour à l'enfance, moins la vivacité des impressions et la curiosité de l'enfant.

Un tel amoindrissement des fonctions psychiques, qui peut aller jusqu'à leur disparition totale, ne va jamais sans une tendance marquée au sommeil. Lorsqu'ils ne souffrent pas, ces malades dorment. Habituellement ces sommeils sont passagers et courts, mais ils peuvent durer des semaines et des semaines comme dans les cas de Mensinga et de Stannens et dans le fait probablement

unique de Soca[1] où le sommeil se prolongea pendant sept mois. Il s'agissait d'une tumeur de l'hypophyse dans les observations de Soca et de Mensinga, d'une tumeur du corps strié dans le cas de Stannens.

Et tout peut se borner là. Les appareils conservent l'intégrité de leur jeu physiologique, mais avec une certaine torpeur. Le pouls se ralentit, la respiration est courte, rare et superficielle; c'est une véritable hibernation. Peu à peu les forces diminuent, et la mort survient dans l'état cachectique, soit imprévue et en quelque sorte prématurée, soit après une ou deux attaques de coma simple avec ou sans convulsions.

Les cas où se trouve réalisé ce tableau schématique sont rares. Leur interprétation ne paraissait pas difficile jusqu'ici. On supposait que la céphalée, les convulsions et les troubles psychiques résultaient d'une compression de l'ensemble de l'encéphale, et que cette compression était la conséquence de la déséquilibration du liquide céphalo-rachidien. En effet, de deux choses l'une: ou la tumeur, par son développement rapide, détermine un surcroît de tension du liquide; ou bien, par son développement lent, elle amène la diminution de calibre de l'espace sous-arachnoïdien et, partant, la disparition plus ou moins complète du liquide. Dans le premier cas, c'est la surtension du liquide céphalo-rachidien; dans le second cas, c'est la pression sanguine, non amortie par le matelas d'eau de l'espace sous-arachnoïdien, qui est l'agent de la compression sur la totalité de l'encéphale. L'un ou l'autre mécanisme vaut autant pour la pathogénie de la céphalée, attendu que l'encéphale a une sensibilité à lui propre, indépendante de celle qu'il tient des ramifications méningées de la cinquième paire. La même explication s'applique à la déchéance intellectuelle, dès l'instant que les éléments nerveux sont soumis à une action compressive. Les convulsions sont plus difficiles à interpréter, si l'on admet qu'elles sont toujours le résultat d'une irritation. Mais nous ne sommes pas encore en mesure de préciser ce qui revient à la compression simple et à l'irritation dans les phénomènes de la circulation céphalo-rachidienne.

Du reste, on tend actuellement sinon à substituer, du moins à adjoindre à la théorie de la compression la théorie de l'auto-intoxication des centres nerveux par les produits sécrétés par la tumeur. Nous avons déjà insisté sur ce sujet.

Les *vomissements* n'ont de particulier que la facilité avec laquelle ils se produisent, le plus souvent après les repas, même pendant les repas, sans nausées préalables et en quelque sorte par régurgitation, à l'occasion d'un changement de position. Telle est du reste la caractéristique de ce qu'on appelle communément le *vomissement cérébral*. De longues périodes s'écoulent durant lesquelles ils disparaissent, on ne sait pourquoi. Puis ils réapparaissent, pour disparaître encore. Chaque période de vomissement correspond toutefois, autant qu'on en peut juger, avec une exagération concomitante des autres phénomènes et particulièrement de la céphalée. Il n'est pas rare que les vomissements coïncident avec une constipation opiniâtre, comme dans les méningites aiguës infantiles. L'un et l'autre symptôme paraissaient jusqu'ici — vu les analogies des circonstances pathogéniques — résulter de la compression bulbaire par l'hydrencéphalie ventriculaire. Une autre interprétation est encore possible, comme nous l'avons indiqué.

(1) Soca. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900.

Les *vertiges* sont très fréquents, mais il est rare qu'ils affectent la forme gyratoire. On observe plutôt cette variété que les anciens appelaient *vertige ténébreux* et qui consiste simplement en obnubilations passagères avec vague intellectuel et engourdissement des membres. Les malades ne *tombent* pas comme dans les accès graves du vertige épileptique. Ils ont le temps de s'asseoir et d'éviter la chute. Cela n'empêche qu'ils aient aussi quelquefois du vertige épileptique vrai; mais dans ce cas c'est en vertu de l'épilepsie symptomatique à laquelle la tumeur les expose. Le vertige en question est un équivalent de l'épilepsie elle-même.

La *stase papillaire* ou *papille étranglée* est un trouble de la circulation rétinienne, un signe visible à l'ophtalmoscope et qu'il faut rechercher toujours, alors même que le patient n'accuse aucun trouble visuel. C'est un phénomène mécanique qui, en lui-même, ne donne lieu ni à l'amaurose ni à l'amblyopie. Il est souvent associé à des symptômes rétiniens subjectifs lorsque le nerf optique est lésé; mais il s'en faut que cette concordance soit la règle. Il s'agit, en résumé, d'un état d'infiltration œdémateuse avec stase veineuse.

« L'image fournie par l'examen ophtalmoscopique de la papillite des tumeurs est la suivante : au début, on rencontre un rétrécissement des artères émergeant de la papille, en même temps qu'un état tortueux spécial des veines; les inflexions décrites par celles-ci sont aussi bien dans le plan même de la rétine que dans le plan qui lui est perpendiculaire. Bientôt, les limites de la papille disparaissent, en même temps que la papille devient saillante, comme on peut s'en assurer soit à l'image droite (par l'emploi des verres convexes permettant d'examiner tour à tour la partie saillante centrale et la partie périphérique non saillante de la papille), soit à l'image renversée (par le déplacement parallactique du sommet de la papille). En même temps, on constate une striation particulière de la rétine au pourtour de la papille.

« La papille perd aussi sa transparence et prend une teinte grisâtre uniforme; cette teinte grisâtre se confondra plus tard à la périphérie avec la teinte semblable de l'œdème péripapillaire; à ce moment, la striation que nous venons de signaler disparaît.

« Souvent apparaissent des hémorragies en flammèches autour de la papille et quelquefois sur elle-même (¹). »

De Græfe admettait que la stase veineuse était le point de départ de cet *étranglement*. Depuis lors cette opinion a été acceptée, mais le mécanisme de cette stase est encore discuté. Pour Parinaud il s'agit d'une compression de la veine centrale à 5 ou 6 millimètres en arrière de la sclérotique. Pour Dupuy-Dutemps (²), la stase relève de la compression de la veine centrale de la rétine soit dans le point précis où elle traverse la gaine durale, soit dans un point voisin, et dans les cas de tumeur cérébrale cette compression dépend de la pénétration du liquide céphalo-rachidien sous pression dans la gaine optique et de la distension qui en résulte.

Sourdille a fait l'étude microscopique de l'appareil optique dans deux cas de tumeur cérébrale avec stase papillaire et constaté que la lésion initiale était une imbibition œdémateuse de la névroglie du nerf optique, suivie plus tard d'une infiltration des septa conjonctifs par les lymphocytes, de leur sclérose

(¹) AUG. PEITAVY. *Tumeurs cérébrales.* Thèse de Paris, 1893.
(²) DUPUY-DUTEMPS. *Pathogénie de la stase papillaire dans les affections intra-crâniennes.* Thèse de Paris, 1900.

et de leur atrophie. Sourdille[1] pense qu'il y a transmission directe de l'œdème du troisième ventricule au chiasma et, de proche en proche, aux nerfs optiques. Pour lui l'œdème du chiasma n'est que la conséquence de l'œdème du ventricule; il ne suffit pas à produire l'atrophie, qui ne résulterait que de l'étranglement du nerf dans le canal optique. La compression du nerf dans ce canal gêne le retour du sang veineux et de la lymphe et il en résulte un œdème interstitiel avec distension des régions rétro-bulbaires. Autrement dit, c'est une hydropisie par exsudat veineux, qui relève de la gêne de la circulation en retour, gêne due de son côté à la compression osseuse du nerf optique. Bref, la circulation normale est mal assurée ; une circulation collatérale se développe qui met la papille en rapport avec la choroïde par l'intermédiaire du système circulatoire de la lame criblée, et qui provoque la stase de la papille.

Dans toutes ces théories c'est l'hypertension qui est incriminée. Ce qui prouverait que la distension du liquide intracérébral est la raison d'être du phénomène, c'est que la stase papillaire est presque toujours bilatérale, quoique à un degré inégal, et qu'elle se produit même dans les cas où le néoplasme est très éloigné des veines rétiniennes. Il semble qu'à l'heure actuelle il faille faire une place à un autre élément pathogénique : à l'intoxication dont nous avons parlé plus haut.

Si l'étranglement papillaire existe parfois à un degré très prononcé sans entraîner de troubles visuels, il n'en est pas moins vrai que sa conséquence normale et ultime est l'atrophie blanche papillaire, et par conséquent l'amaurose. Elle est précédée longtemps à l'avance par un rétrécissement du champ visuel, surtout du côté nasal (H. Jackson), parfois d'un scotome central. Alors on voit à l'ophtalmoscope la papille élargie; ses contours sont « frangés, mal limités, nuageux. Les capillaires paraissent effacés, à cause de l'opacité du nerf optique ». Cette complication est nécessairement tardive lorsqu'il n'y a pas de lésions concomitantes du nerf optique ou de ses noyaux quadrijumeaux. Une circonstance qui peut favoriser l'amaurose est l'inflammation vraie de la papille, à la suite d'une infection locale (Deutschmann). L'engorgement papillaire préalable est une prédisposition à la papillite sous l'influence des infections générales.

Symptômes topographiques. — Parmi ces symptômes, il en est qui ne diffèrent des précédents que par leur localisation même. Ainsi nous avons signalé la céphalée, les convulsions, l'affaiblissement intellectuel, les vomissements, les vertiges, la stase papillaire.... Chacun de ces symptômes a une signification différente lorsqu'il témoigne, non plus de la compression totale de l'encéphale, mais de la compression locale ou de l'irritation d'une partie limitée de l'hémisphère.

La céphalée est circonscrite à une région précise de la paroi crânienne : elle est d'une autre qualité que la céphalée initiale. Elle est lancinante, aiguë. C'est là qu'est la tumeur. La percussion à ce niveau est douloureuse (V. Bergmann). Elle fournit un repère pour la trépanation.

Les *convulsions*, au lieu de se présenter sous la forme de l'épilepsie vraie générale, sont des convulsions partielles : c'est, au premier chef, de l'épilepsie jack-

[1] SOURDILLE. Contrib. à l'anat. path. et la pathogénie des lésions du nerf optique dans les tumeurs cérébrales. *Arch. d'ophtalmologie*, 1901.

sonnienne, avec sa localisation périphérique, son aura très précise, son spasme très limité soit à la face, soit au bras, soit à la jambe. C'est au niveau du centre hémisphérique correspondant *à la première secousse* de la crise partielle que siège la tumeur. Cela doit être établi comme une règle absolument générale, encore qu'il y ait quelques exceptions. C'est à peu près la seule donnée positive qui justifie l'intervention opératoire et, qui plus est, le lieu d'élection de l'opération.

L'*affaiblissement intellectuel*, lui aussi, varie suivant la localisation. Il ne s'agit plus de cet abrutissement progressif où toutes les fonctions psychiques sont ralenties et engourdies. Il s'agit d'un trouble de la mémoire des mots, d'une aphasie motrice (verbale ou graphique), d'une aphasie sensorielle, (auditive ou visuelle), selon que tel ou tel centre de l'écorce est ischémié par la compression ou détruit par l'envahissement interstitiel du néoplasme. Ainsi peuvent s'expliquer encore les cécités psychiques partielles avec les troubles si complexes qui en découlent. L'état mental du malade n'a donc en somme rien de commun avec l'aliénation. Si l'intelligence est bornée, lacunaire, les conceptions ne sont pas délirantes et les actes ne sont pas extravagants.

Le *vertige*, lorsque la tumeur siège au voisinage du rocher, n'est plus le vertige ténébreux qui vient d'être signalé. C'est un vertige gyratoire, avec bourdonnements d'oreilles unilatéral, en un mot un véritable vertige auriculaire. Le même vertige, surtout lorsque la tendance gyratoire est très accusée, survient aussi dans les cas où la tumeur exerce encore son action compressive ou irritante en arrière et en dessous de la région temporo-occipitale, sur les pédoncules du cervelet.

La *stase papillaire* accompagnée d'amblyopie ou d'amaurose appartient aux lésions directes des nerfs optiques. Il est rare que cette amaurose se produise sans stase papillaire. Si elle est bilatérale, elle indique une altération du chiasma ou des deux tubercules quadrijumeaux, ou de la glande pinéale ou même parfois du plancher du troisième ventricule. Dans tous les cas, c'est toujours la dégénération primitive des bandelettes optiques ou des tubercules quadrijumeaux d'où elles émanent qui est le point de départ de l'atrophie papillaire. L'ophtalmoscope fournit la preuve de l'atrophie, lorsque la dégénération existe. Mais quelquefois on ne constate rien d'anormal en dehors de la stase papillaire préalable, et, chose bien spéciale, l'amaurose ou l'amblyopie, dans ces cas, ne sont pas persistantes. Ce sont des troubles passagers, de quelques heures ou de quelques jours, à début brusque, à disparition rapide. Il faut donc ne pas se hâter de tirer une conclusion, quant à la localisation de la tumeur, lorsque survient une amaurose. Le phénomène peut être, en effet, comme le suppose H. Jackson, d'ordre purement circulatoire ou congestif, et comparable à un ictus épileptiforme (amaurose épileptiforme). Lorsque l'amaurose est, au contraire, liée à une atrophie rétinienne, la restitution fonctionnelle est impossible.

Si l'amaurose est unilatérale, elle relève d'une névrite optique droite ou gauche; et la tumeur, presque toujours, est extracérébrale (anévrisme de la carotide interne, tumeur osseuse de la selle turcique, etc.).

Restent à signaler tous les symptômes de localisation motrice ou sensitive que le hasard des cas peut fournir: hémiplégies, monoplégies, hémianesthésies, hémiopies, etc. Il est impossible d'insister sur ces localisations en particulier. Qu'il suffise de dire combien leur apparition est importante lors-

qu'elles se combinent avec les symptômes constants précédemment énumérés.

Il reste cependant encore une remarque essentielle à retenir.

Les *symptômes de localisation*, en ce qui concerne les paralysies, n'ont jamais qu'une valeur relative : par exemple, une hémiplégie gauche totale progressive, associée à une épilepsie jacksonnienne du côté gauche, appartient nécessairement à une tumeur de l'hémisphère droit, et il faut ajouter: à une tumeur qui intéresse *directement* la région rolandique droite. Mais si l'hémiplégie est toute seule, si elle ne se complique à aucun moment d'épilepsie partielle, elle n'est plus un symptôme de localisation certaine. Elle peut survenir aussi bien à l'occasion d'une tumeur du lobe frontal ou du lobe occipital, qu'à l'occasion d'une tumeur de la zone motrice des membres gauches. On voit de quelle gravité est ce fait au point de vue de l'intervention opératoire. En d'autres termes, *dans les cas de tumeurs cérébrales*, l'épilepsie symptomatique a une valeur diagnostique de localisation infiniment supérieure à celle des paralysies simples, principalement des paralysies flaccides. Lorsque la contracture existe, les présomptions en faveur d'une altération directe de l'aire motrice sont déjà beaucoup plus fortes. Enfin Hirt a très justement observé que, si les hémiplégies ou les monoplégies ne pouvaient, à elles seules, donner une indication formelle sur le siège de la lésion, il n'existe pour ainsi dire pas de cas où ces paralysies ne soient pas croisées. Donc, en présence d'une paralysie gauche survenue chez un sujet atteint notoirement de tumeur cérébrale, tout ce qu'on a le droit d'affirmer se borne à ceci, que la tumeur occupe l'hémisphère droit.

Les paralysies oculaires, les paralysies bulbaires, ont une signification beaucoup plus nette. C'est à elles qu'on doit de pouvoir diagnostiquer la localisation exacte des petites tumeurs de la base, surtout celles qui ont pour point de départ les méninges ou le périoste de l'apophyse basilaire. Mais ici encore — et nous y reviendrons — il faut faire cette réserve expresse que les symptômes de localisation n'ont rien d'absolu. Ils peuvent résulter d'une compression exercée à distance.

Les troubles de la sensibilité sont en général peu prononcés. Ils sont souvent passagers, paroxystiques, associés aux troubles du mouvement. Ils consistent essentiellement en anesthésie, paresthésie, hyperesthésie de la peau, d'un côté du corps. Nous signalerons, en passant, les sensations d'engourdissements, de fourmillements, d'ailleurs localisées à un membre, à un côté du corps, et qu'on a décrites sous le nom d'*épilepsie sensitive* jacksonnienne. Les névralgies du trijumeau sont relativement communes.

Du côté des sens, les modifications des sensibilités spéciales (olfactive, gustative, auditive) ne répondent jamais à des conditions anatomiques nécessairement identiques. Le sens du goût est peu altéré ou du moins ses altérations sont exceptionnellement signalées. Calmeil affirmait que le goût et l'odorat ne sont jamais troublés dans les cancers de l'encéphale. Il est probable que si on les recherchait attentivement on rencontrerait souvent des troubles du goût. L'odorat peut être affaibli ou aboli (anosmie) ou exalté. Du côté de l'ouïe nous avons déjà signalé les bourdonnements d'oreille et le vertige ; il nous suffira d'ajouter que parfois l'ouïe peut être abolie. Nous ne reviendrons pas ici sur les troubles de la vue; nous avons mentionné ailleurs le scotome, l'amblyopie passagère, l'amaurose et longuement insisté sur l'état de la papille.

Les phénomènes vaso-moteurs sont fréquents : la tache dite méningitique, les érythèmes diffus des membres paralysés (Ball) sont souvent observés.

Symptômes d'ordre topographique. — Il nous reste maintenant à énumérer rapidement, vu la multiplicité des formes cliniques, les principaux groupements symptomatiques qu'on observe habituellement, suivant la localisation initiale ou prépondérante des tumeurs.

Tumeurs de la région frontale inférieure. — En dehors des troubles généraux de compression, sur lesquels il n'y a plus lieu de revenir et qui ont été signalés une fois pour toutes, on constate une précocité remarquable des phénomènes visuels, souvent limités à un seul globe et associés quelquefois à des manifestations olfactives, parmi lesquelles les sensations de mauvaises odeurs rappellent les hallucinations de l'odorat auxquelles sont sujets certains mélancoliques. Dans une observation de Siébert (1), où existaient des hallucinations de l'odorat, on put diagnostiquer durant la vie le siège de la tumeur dans la circonvolution du crochet. Mais le plus souvent il s'agit de compression directe des nerfs optiques et olfactifs. Lorsqu'elles sont petites et limitées, les tumeurs frontales inférieures donnent rarement lieu aux paralysies des membres. Les paralysies oculaires ne sont pas exceptionnelles.

Tumeurs de la région basilaire. — Ici tous les symptômes oculaires (sensoriels et moteurs) apparaissent les premiers. C'est dans ces cas que se développe le plus rapidement la névrite optique. Lorsqu'une hémiplégie survient, on est tenté d'admettre que le pédoncule cérébral est intéressé ; mais il ne faut l'admettre, encore une fois, que sous réserves. Lorsque cette hémiplégie se complique d'une paralysie du moteur commun du côté opposé, on peut supposer que la lésion pédonculaire empiète sur le tronc de la IIIe paire (paralysie alterne de Weber). S'il s'y ajoute à un degré quelconque un trouble sensitif dans le domaine du trijumeau, c'est que la protubérance est atteinte. On a cité des exemples d'anesthésie croisée (Raymond). Enfin, dans les cas où la VIIe paire (syndrome de Millard-Gubler) ou la VIe paire du côté opposé à l'hémiplégie seraient elles-mêmes paralysées, on pourrait en inférer que le néoplasme s'étend jusqu'au sillon bulbo-protubérantiel. En pareille circonstance, la névralgie du trijumeau est la règle, les troubles de la déglutition et de l'articulation des mots sont constants (glosso-pharyngien, facial, hypoglosse). On peut même ajouter que tous les cas de paralysie alterne, compliquée de névralgie faciale avec ou sans zona et de gêne de la déglutition, sont le fait de lésions localisées à la région antérieure de la protubérance. Quand cette lésion est un anévrisme de l'artère basilaire, la paralysie ou la parésie des quatre membres fait rarement défaut. Dans ces diverses conditions on peut observer une série de troubles bulbaires : polyurie, glycosurie, albuminurie, désordres de la respiration, de la déglutition et du cœur, soit que ces troubles relèvent d'une compression à distance, soit qu'ils tiennent à l'existence d'une tumeur du bulbe proprement dit.

Les tumeurs de la base du cerveau qui occupent, en dehors de la ligne médiane, le voisinage du rocher, donnent lieu à des bourdonnements d'oreilles, à de la surdité, à du ralentissement du pouls, à des vomissements (pneumogastrique), à du torticolis (spinal).

Il est une catégorie de tumeurs basilaires qui méritent une brève description

(1) SIEBERT. *Monatschrift für Psych. und Neurol.*, 1899.

à cause de leur nature sarcomateuse, de leur localisation sur les nerfs de l'angle ponto-cérébelleux, avant tout sur les nerfs auditifs, de leur multiplicité et de leur généralisation sur le système nerveux central et périphérique. Il s'agit de cette fibro-sarcomatose particulière, que nous avons figurée plus haut et que l'on désigne en Allemagne sous le nom de *tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux* ou de *tumeurs des nerfs auditifs*. Ces tumeurs se traduisent (en outre des signes communs aux tumeurs cérébrales) essentiellement par de la *surdité uni ou bilatérale* et par de la *titubation*, par une paralysie des nerfs basilaires : facial, trijumeau, etc.

Les troubles qui indiquent l'atteinte de la moelle, des racines et des nerfs périphériques font défaut ou sont peu accusés. Ce sont quelques douleurs fulgurantes, rarement des troubles paraplégiques et sphinctériens. Il y a là un réel contraste entre la parcimonie des phénomènes cliniques et l'étendue des lésions nerveuses médullaires ou périphériques, trouvées à l'autopsie.

On a signalé dans quelques cas la coexistence de la maladie de Recklinghausen normale ou fruste, et cherché à établir des liens étroits de parenté entre cette maladie et la neuro-fibro-sarcomatose. Quoi qu'il en soit, celle-ci est redoutable et se termine par la mort après une durée généralement courte, c'est-à-dire qu'elle comporte le pronostic général des tumeurs cérébrales.

Tumeurs de la région frontale antéro-supérieure. — Il peut arriver que des tumeurs de pareil siège ne se traduisent pas par des signes positifs. La zone frontale est, en effet, une zone silencieuse. Mais c'est cette localisation qui présente, à son maximum, l'altération de la fonction intellectuelle, associée ou non à des troubles paralytiques et aux modifications du langage articulé. On a, depuis quelques années, signalé des cas assez nombreux de tumeurs frontales antéro-supérieures dont la constatation à l'autopsie aurait été une trouvaille fortuite, si l'on n'avait pris soin de relever, du vivant des malades, des altérations plus ou moins prononcées de l'intelligence ou du caractère.

Cette question des troubles psychiques dans les tumeurs du lobe *préfrontal* a beaucoup préoccupé les médecins depuis quelques années. Nous avons rappelé plus haut les troubles qui sont communs à toutes les tumeurs cérébrales, à celles du lobe frontal, comme à celle de tout autre siège, à savoir : l'affaiblissement des facultés intellectuelles (mémoire, volonté, attention, idéation spontanée), la lenteur des processus psychiques, la torpeur physique, la puérilité du caractère, autrement dit la dépression mentale qui peut aller parfois jusqu'à l'abolition des facultés. Généralement cette obnubilation évolue sans délire et sans hallucination.

Y a-t-il des troubles psychiques propres aux tumeurs du lobe préfrontal? Avant de répondre directement, on peut dire que les troubles psychiques paraissent plus fréquents, plus précoces, plus accusés — quelquefois ils semblent prédominants — dans les tumeurs du lobe frontal que dans celles des autres régions du cerveau. L'existence de troubles mentaux très marqués au cours d'une tumeur cérébrale a pu permettre, en effet, à différents auteurs de la localiser au niveau de la zone frontale.

Une élève de Eichhorst, Léonore Welt [1], attira l'attention sur les modifications du caractère survenues à la suite des altérations du lobe frontal; elle en réunit douze observations suivies d'autopsie et conclut que, dans ces cas,

(1) L. Welt. *Deut. Archiv für kl. Med.*, 1888.

la lésion touchait la face orbitaire des circonvolutions frontales, de la première spécialement. La même année, Jastrowitz(1) décrivit sous le nom de *moria* une sorte de gaieté expressive, d'esprit jovial propre aux altérations du lobe frontal et du peut-être à une excitation des centres moteurs de la parole (Honiger). Depuis cette époque il a été publié une série d'observations, remarquables les unes par l'importance des troubles psychiques, les autres par quelques traits propres aux lésions du lobe préfrontal. Il nous suffira de mentionner les observations de Bruns, de Byrom-Bramwell, de Raymond, de Williamson, de Lannois, de Brault et Lœper, de Dupré et Devaux, de Cestan et Lejonne (2).

Un auteur italien, Gianelli(3), déclare qu'il y a de grandes probabilités en faveur du siège frontal lorsqu'on observe pendant la vie des troubles intellectuels analogues à ceux de la paralysie générale progressive : mégalomanie, enfantillage, modifications notables du caractère. Nous savons d'ailleurs que les lésions méningo-corticales de la paralysie générale prédominent au niveau des régions frontales. Burzio(4) avance que la faiblesse de la mémoire, l'obtusion intellectuelle, le défaut de discernement et d'orientation sont l'indice du siège préfrontal d'une lésion. D'autres auteurs ont également signalé dans les atteintes du lobe frontal le défaut de mémoire, d'association des idées et de sentiments affectifs, l'euphorie, la puérilité, l'indifférence, l'égoïsme, la placidité béate, l'irritabilité, etc.

Malgré le nombre et l'intérêt des travaux sur cette matière, le sujet n'est pas épuisé, et il est encore impossible de tirer des conclusions fermes. On peut admettre jusqu'ici que les tumeurs du lobe préfrontal s'accompagnent souvent de troubles psychiques importants et dans quelques cas peut-être de troubles spéciaux (*Moria* ou *Witzelsucht*).

La fréquence et l'importance des troubles intellectuels dans les tumeurs du lobe frontal semble venir à l'appui de la doctrine, chère à l'école italienne, qui place le siège de la pensée dans le lobe frontal. Il est indispensable d'apporter un correctif à cette doctrine. La pensée siège, en effet, dans toute l'écorce, et l'ensemble des circonvolutions est nécessaire à l'intégrité de l'intelligence, mais les observations précédentes tendent à faire croire que le lobe frontal joue un rôle prédominant dans l'élaboration des processus psychiques supérieurs.

Il faut enfin observer que la même localisation frontale semble produire, d'une façon plus évidente que tout autre, de l'ataxie dans la moitié des cas (Bruns) et des troubles paralytiques ou spasmodiques de la nuque et du tronc (5). Les faits de ce genre confirmeraient les résultats expérimentaux de Horsley.

Tumeurs de la région rolandique. — Selon qu'elles siègent à la région inférieure, à la région moyenne, à la région supérieure des circonvolutions rolandiques, les tumeurs cérébrales provoquent des spasmes convulsifs et des paralysies de la tête, du membre supérieur ou du membre inférieur. Seguin s'est efforcé de localiser, avec une précision qu'on voudrait croire absolue, les foyers dont l'irritation donne lieu à tel ou tel symptôme paralytique ou convulsif. Des

(1) Jastrowitz. *Deut. med. Wochens.*, 1888.
(2) Cestan et Lejonne. Troubles psychiques dans un cas de tumeur du lobe frontal. *Revue neurol.*, 1901.
(3) Gianelli. *Policlinico*, 1897.
(4) Burzio. Cont. à l'étude de la fonction des lobes frontaux (*Annali di freniat. e scienze affini*, 1901.
(5) Honiger. *Münch. med. Wochens.*, 1901.

observations en nombre respectable ne justifient pas pleinement ses conclusions. Une série de faits, où rien ne peut expliquer qu'elles se soient trouvées en défaut, absolvent d'avance le médecin qui commet une erreur de diagnostic en dépit des notions de physiologie cérébrale les plus exactes que nous possédions[1]. L'évolution en deux phases: spasmes, paralysies, est un bon signe de tumeur progressive de la région rolandique, auquel il faut ajouter la perturbation du sens stéréognostique.

Tumeurs de la région temporale. — Nous savons que les cas les plus démonstratifs de surdité verbale appartiennent à l'histoire des tumeurs cérébrales. La surdité verbale est donc le grand symptôme des tumeurs limitées à la première circonvolution temporale gauche. La paraphasie a été plusieurs fois observée: elle n'est pas constante. Si la surdité verbale se complique d'hypo-acousie vraie, unilatérale ou bilatérale, on doit presque toujours supposer l'existence d'une lésion pétreuse.

Tumeurs de la région pariéto-occipitale. — Du côté gauche, les lésions ne sont pas muettes: cécité verbale, hémiopie, quelquefois agraphie et paraphasie, voilà les symptômes des tumeurs de cette région. Du côté droit, les tumeurs peuvent aussi provoquer l'hémiopie, mais non la cécité verbale. C'est dans les cas de double lésion de la pointe occipitale, et surtout du lobule lingual, qu'on observe le plus souvent la cécité complète d'origine corticale par double hémianopsie, avec ou sans scotome et phénomènes lumineux. Les tumeurs de la face supérieure du cervelet ou de la partie postérieure de la faux du cerveau réalisent aussi le syndrome de la double hémianopie.

Tumeurs du centre ovale, du corps calleux et des noyaux gris centraux. — Les *tumeurs des noyaux gris centraux* et du *centre ovale* ont une symptomatologie assez confuse encore. Non seulement elles n'ont rien de pathognomonique, mais elles peuvent évoluer sans symptômes. Leurs symptômes, lorsqu'elles en ont, échappent à toute combinaison nosographique.

Il semble que certaines lésions de la couche optique détruisent la voie faciale psycho-réflexe de Bechterew. Cette voie a été prouvée par les observations cliniques de Nothnagel, Rosenbach, Gowers et V. Monakow qui ont constaté que, dans certaines lésions des couches optiques, le malade remue volontairement la moitié malade de la face, alors que les émotions ne peuvent provoquer de ce côté aucun mouvement. Max Borst, se basant sur une observation suivie d'autopsie, localise cette voie dans la partie postérieure de la couche optique et latérale de la calotte (*Neurolog. Centralbl.*, 1901.)

Les *tumeurs du corps calleux*, surtout celles qui occupent la partie antérieure de cette grande commissure, entraînent invariablement une perturbation presque constante, précoce et plus ou moins complète des phénomènes psychiques. La coordination des idées, c'est-à-dire des images corticales, est devenue impossible, sans que les idées ou images soient elles-mêmes effacées.

Devic et Paviot[2] ont repris l'étude des tumeurs du corps calleux en la basant sur 18 observations (17 gliomes et 1 lipome) publiées. Certains cas restent latents comme ceux de Leichtenstein et de Berkley, qui n'avaient donné lieu à aucun symptôme. Il est des cas qui donnent lieu à des symptômes ne pouvant faire songer à une lésion du corps calleux. Il est enfin des cas qu'on a

[1] Pour plus amples détails, consulter la thèse inaugurale de Pétavy.
[2] Devic et Paviot. Cont. à l'étude des tumeurs du corps calleux. *Revue de méd.*, 1897.

pu diagnostiquer pendant la vie [1]. Pour soupçonner une tumeur du corps calleux il faudrait constater : d'une part, l'apparition précoce des troubles mentaux et intellectuels, et, d'autre part, des parésies, des contractures ou des convulsions intéressant les deux côtés du corps, mais prédominant d'un côté. Il faut cependant avouer qu'une pareille constatation ne permet pas de localiser avec certitude la lésion dans le corps calleux, car rien ne prouve que les phénomènes en question tiennent à la seule lésion calleuse et ne relèvent pas de la compression des régions voisines ou de l'auto-intoxication. Ces restrictions sont d'autant plus légitimes que Bruce a pu réunir 15 observations d'absence congénitale du corps calleux, qui n'avaient donné lieu a aucun signe cérébral.

Dans un cas de Zingerle [2], il existait des troubles généralement observés dans ces tumeurs, à savoir : une apathie et une démence progressive, et un manque de coordination des mouvements dans les deux côtés du corps que l'auteur propose d'appeler *ataxie calleuse*, pour la distinguer de l'ataxie cérébelleuse.

Tumeurs des tubercules quadrijumeaux. — Deux ordres de symptômes les caractérisent et permettent de les reconnaître, quand ils sont associés. Ce sont la titubation ou démarche ébrieuse et l'opthalmoplégie externe totale et bilatérale. L'existence de ce complexus morbide tient aux rapports étroits des tubercules quadrijumeaux avec les fibres cérébelleuses et les nerfs moteurs de l'œil.

Tumeurs de l'hypophyse. — Ces tumeurs entraînent quelques symptômes de voisinage parmi lesquels il faut citer l'hémianopsie bitemporale et l'amaurose (compression du chiasma). Mais ont-elles des signes qui leur soient propres ? Pechkranz [3] leur attribue l'hypoplasie des organes génitaux, le féminisme du squelette et l'œdème de la face et des extrémités. D'après Agnostini, les tumeurs de la pituitaire évoluent lentement et causent l'acromégalie, chez les jeunes sujets ; chez les adultes et chez les vieillards, elles ont une évolution rapide et conduisent non à l'acromégalie mais à la cachexie.

Les rapports de l'acromégalie avec les tumeurs de la pituitaire ne sont pas constants. On trouve des cas d'acromégalie sans lésion de l'hypophyse, et on a pu enlever à des animaux la glande pituitaire sans déterminer aucun symptôme d'acromégalie. Cette question sera discutée dans un autre article ainsi que les rapports de l'hypophyse avec le gigantisme.

Strumpell a récemment souligné les contrastes et les analogies que présentent l'acromégalie et la sclérodermie et, soupçonnant une lésion de l'hypophyse, demandé qu'on examinât le corps pituitaire dans les autopsies de sclérodermie. J. Roux [4] croirait volontiers que, dans le groupe des sclérodermies, il y aurait un type particulier, caractérisé, en dehors des altérations cutanées, par un travail de résorption des tissus profonds, spécialement aux extrémités, avec quelquefois disparition complète d'une ou de plusieurs phalanges, type qui reconnaîtrait une lésion spéciale de l'hypophyse. Dans l'observation de sclérodermie qu'il rapporte, l'examen histologique de la pituitaire, pratiqué par Paviot, montra une régression particulière des grosses cellules de la glande, sans aucune trace d'inflammation.

Il existe donc un certain nombre de signes (propres et de compression) qui

(1) BRISSAUD *Société de neurologie.* Avril 1902.
(2) ZINGERLE. Symptômes des tumeurs du corps calleux. *Jahrb. für Psych. und Neurol.*, 1900.
(3) PECHKRANZ. *Neurol. Centr. Biol.*, 1899.
(4) J. ROUX. Sclérodermie et corps pituitaire. *Revue neurol.*, 1902, p. 721.

peuvent faire songer au corps pituitaire. Mais ce diagnostic peut être fort délicat et l'examen radiographique ne doit pas être négligé. Oppenheim a constaté dans un cas de ce genre que la selle turcique paraissait plus large et plus profonde. La radiographie a permis à Béclère[1] de constater, sur le crâne de sujets acromégaliques, l'épaississement irrégulier de la paroi crânienne, le développement exagéré des sinus frontaux et l'élargissement de la selle turcique.

Tumeurs du cervelet. — La localisation cérébelleuse, dont il sera question plus loin, détermine, plus que n'importe quelle autre, les symptômes à la fois les plus nets et les mieux groupés (symptômes généraux et symptômes locaux). Et cela s'explique. On sait que les symptômes généraux des tumeurs cérébrales sont, dans une certaine mesure, la conséquence d'une augmentation de la tension intra-cérébrale. Or c'est juste au-dessus du cervelet que se trouve le grand confluent veineux de l'encéphale. Toute tumeur cérébelleuse d'un certain calibre modifie gravement l'hydrostatique intra-crânienne. Toute tumeur cérébelleuse a, de ce fait, un retentissement à grande distance sur l'ensemble du cerveau. D'autre part, les fonctions du cervelet se résument, d'une façon si indiscutable, dans l'équilibration de l'individu, que la symptomatologie des tumeurs cérébelleuses présente comme caractéristique une perturbation de l'équilibre qu'aucune autre lésion localisée ne réalise : l'asynergie cérébelleuse (Babinski), la démarche ébrieuse ou titubation cérébelleuse, la latéropulsion, les mouvements en cercle, si bien décrits par Duchenne (de Boulogne), Charcot, Hillairet, ont ici leur expression la plus typique. On peut même dire, d'une manière générale, que ces perturbations de l'équilibre n'appartiennent guère qu'aux tumeurs. S'il s'y joint la céphalée de la nuque, le nystagmus, le vertige ou quelque altération visuelle, et plus spécialement l'amaurose double, c'en est assez pour que le diagnostic soit indiscutable. Nous reviendrons sur ce sujet au chapitre *Cervelet.*

Marche. — Durée. — Terminaison. — Pronostic. — L'évolution des tumeurs cérébrales n'est pas, autant qu'on pourrait se le figurer, sous la dépendance de leur variété anatomique non plus que de leur localisation. Il faut faire exception pour les tumeurs malignes *secondaires* (carcinome, sarcome, etc.); celles-ci ne changent rien à la destinée du patient : la mort viendra toujours à bref délai. Mais, tandis que certaines tumeurs bénignes par nature, le fibrome ou le lipome, par exemple, peuvent provoquer des accidents à échéance promptement fatale, d'autres, éminemment malignes, comme le tubercule, permettent une survie relativement longue. Cette réserve anticipée n'infirme pas au fond la loi inexorable de la malignité. Le mode de début varie lui-même dans des limites absolument indéterminées. Nous ne reviendrons pas sur les tumeurs d'origine intra-utérine qui peuvent rester latentes pendant un temps illimité. Tantôt très lentement progressifs, tantôt soudains et imprévus, tantôt même foudroyants, les symptômes se succèdent ou s'accumulent en dehors de toute prévision. Les formes lentes sont les plus communes; leur durée est de huit mois, quinze mois, deux ans, quelquefois davantage. On peut appeler formes rapides celles dans lesquelles la mort survient au bout de quelques semaines. Les formes foudroyantes n'ont quelquefois pas d'autre symptomatologie qu'un état comateux dont le malade ne se réveillera pas. Les anamnestiques

[1] BECLÈRE. La radiographie du crâne et le diagnostic de l'acromégalie. *Soc. méd. des hôp.*, 1902.

seuls, les renseignements fournis par les parents, laissent deviner quelques symptômes antérieurs : la céphalée, les vertiges, les vomissements, parfois une ou deux attaques convulsives, tous symptômes appartenant, ainsi que l'a démontré H. Jackson, non pas à la période de formation de la tumeur, mais, bien à la période d'état. Ce n'est donc pas, à vrai dire, l'évolution de la tumeur qui est foudroyante, mais l'accident ultime qu'elle a provoqué : une hémorragie très souvent, peut-être aussi quelquefois une ischémie par oblitération d'un gros tronc artériel. Les cas foudroyants nous apprennent ainsi à concevoir la lente et silencieuse évolution de ces tumeurs qu'on ne découvre qu'à l'amphithéâtre. Le cerveau les tolère, les compensations circulatoires leur permettent de s'accroître sans bruit : rien ne les fait soupçonner. Et si quelque complication fortuite ne vient pas rompre cette compatibilité que la lenteur même du mal favorise, tout se borne à un processus anatomique sans manifestations appréciables. Un jour le malade meurt, et l'on se demande combien de temps peut avoir duré cet état de choses. L'autopsie même ne nous le dit pas.

Le pronostic découle de ce qui précède. Toutes les variétés de tumeurs cérébrales sont suprêmement graves, non seulement celles qui sont malignes par essence, mais celles aussi qui appartiennent aux espèces anatomiques bénignes. Seules, les gommes syphilitiques, dont il sera question dans un autre chapitre, sont exceptionnellement justiciables d'un traitement vraiment efficace.

Diagnostic. — Le diagnostic comporte trois problèmes : l'existence de la tumeur, son siège, sa nature.

(A) Pour ce qui est de *l'existence d'une tumeur*, les symptômes suffisent toujours à justifier la présomption. Il est possible que dans un avenir prochain la radiographie permette de changer les présomptions en certitude. Certains faits sont, sous ce rapport, de bon augure. On a pu non seulement reconnaître, mais encore localiser la tumeur, ainsi que cela résulte des observations de Ch.-R. Mills et de G.-E. Pfahler (1), de Cassirer (2), de Béclère. Si cette constatation devenait la règle, le chapitre du diagnostic différentiel demeurerait superflu. Nous n'en sommes pas encore là, et, jusqu'à nouvel ordre, comme un grand nombre d'affections réalisent approximativement le même tableau clinique, il faut les passer en revue.

Les *abcès du cerveau* — il en est qui évoluent à la façon des véritables abcès froids — se comportent souvent comme les tumeurs. L'erreur est inévitable quand les circonstances étiologiques déjà énumérées font défaut; tout ce qu'on peut dire, c'est que l'étranglement papillaire ne figure guère parmi leurs symptômes.

Les *méningites aiguës*, principalement celles de l'adulte, dont Chantemesse a si bien décrit les variétés bizarres, donnent lieu aux mêmes phénomènes de compression générale et d'irritation locale. Là encore l'étiologie est le guide le plus sûr.

Les *méningites chroniques* non traumatiques, les *hémorragies méningées* ont des effets analogues. L'alcoolisme et la syphilis sont leurs facteurs principaux.

(1) Mills et Pfahler. Tumeur du cerveau localisée cliniquement par les rayons de Röntgen. *Philadelphia med. Journ.*, 1902, p. 269.

(2) Cassirer. Tumeur de l'hypophyse diagnostiquée par la radiographie *Arch. f. Psych.*, 1901. Ce cas est le même que celui d'Oppenheim auquel nous avons fait allusion plus haut.

La neuro-rétinite y joue un rôle beaucoup plus important que la stase papillaire. Elles sont, en tout cas, bien plus rares que les tumeurs.

La *sclérose cérébrale*, maladie du premier âge, donne lieu à des troubles intellectuels, à de l'épilepsie, à des paralysies. Mais on n'y observe ni la stase papillaire, ni les vomissements, ni surtout la céphalée des tumeurs.

La *paralysie générale* a été diagnostiquée dans des cas de tumeurs parasitaires multiples. Elle a cependant ses signes à elle, dont l'ensemble est assez caractéristique pour que l'erreur soit relativement facile à éviter.

L'*hémorragie cérébrale et le ramollissement* peuvent, ainsi qu'on l'a vu au chapitre de l'anatomie pathologique, se transformer en foyers kystiques dont la traduction clinique ne diffère pas de celle des tumeurs. On devra compter encore sur les anamnestiques, sur l'analyse des circonstances étiologiques, sur les antécédents morbides (goutte, syphilis, alcoolisme, saturnisme, rhumatisme aigu, etc.), sur l'absence d'étranglement papillaire. pour reconnaître rétrospectivement la véritable nature de l'ictus apoplectique.

L'*hydrocéphalie* peut présenter des difficultés insurmontables. Généralement son origine congénitale, l'obnubilation intellectuelle, l'aspect du crâne permettent le diagnostic. Mais, lorsqu'une tumeur se développe chez un enfant, elle s'accompagne d'hydrocéphalie secondaire et, dans ce cas, l'erreur est difficile à éviter.

Les névroses les plus classiques, telles que la *neurasthénie*, l'*hystérie*, l'*épilepsie*, la *migraine* peuvent parfois donner le change. Mais l'erreur ne peut pas être de longue durée, dans l'immense majorité de ces faits.

Il est encore plus facile de se tromper à propos de certaines dyscrasies, telles que l'*urémie*, la *chlorose*, l'*encéphalopathie saturnine*, le *diabète*, le *cancer*. Il y a des lésions de la papille et des troubles nerveux variés dans l'urémie; ces troubles nerveux se montrent aussi fréquemment dans le diabète, le saturnisme, le cancer (Klippel) [1] et peuvent rappeler ceux des tumeurs cérébrales. L'erreur est possible, soit qu'on mette sur le compte d'une tumeur des phénomènes qui relèvent d'une autre maladie, soit qu'une tumeur existante soit méconnue et que les signes constatés soient attribués à une affection déterminée, telle que l'épilepsie, la neurasthénie. Il suffit souvent d'être prévenu de ces erreurs d'interprétation pour les éviter, mais encore faut-il y songer [2].

(B) Le *siège de la tumeur* est très difficile à préciser, lorsque rien, à la surface du crâne, ne le laisse entrevoir, lorsque les phénomènes de compression existent seuls. D'autre part, s'il existe des phénomènes de localisation, l'expérience nous apprend à n'en pas exagérer la valeur. Les tumeurs de la base ont leurs signes particuliers; celles de la convexité ont leurs symptômes de déficit ou d'irritation; celles du cervelet sont accompagnées des désordres spéciaux de l'équilibre qui ont été signalés, et elles seraient du diagnostic le plus sûr, si un ou deux cas (Bernheim) n'avaient prouvé la possibilité des mêmes désordres dans des tumeurs de la région pariétale.

Il est un procédé, rarement mis en œuvre, qui, pour certains auteurs, aurait une certaine importance localisatrice : c'est la percussion crânienne qui donnerait un bruit de pot fêlé, limité au niveau de la tumeur.

Il serait d'un intérêt capital pour l'intervention chirurgicale de savoir si une

(1) Klippel. Des accidents nerveux du cancer. *Arch. gén. de méd.*, 1899.

(2) Voir E. Reynolds. De quelques incertitudes dans le diagnostic des tumeurs cérébrales. *The Brit. med. Journ.*, 1899.

tumeur dont a déterminé le siège est au-dessous de l'écorce ou dans l'écorce elle-même. Malgré nos incertitudes à cet égard, certains signes énumérés par Seguin permettraient la différenciation :

Lésions corticales : spasme clonique localisé, attaques épileptiformes débutant par des convulsions localisées et suivies de paralysies; douleur locale; température plus élevée.

Lésions subcorticales : paralysie locale ou de la moitié du corps, suivie de convulsions; prédominance de convulsions toniques. Peu de céphalalgie, pas de sensibilité spéciale à la pression. Température locale normale.

(C) La *nature de la tumeur* ne peut être établie que sur certaines présomptions tirées des conditions les plus diverses : l'âge, la diathèse, les maladies antérieures, les affections concomitantes. Il n'est pas impossible d'affirmer à coup sûr un tubercule, un syphilome, un kyste parasitaire, voire même un cancer, selon ce que l'histoire et l'examen détaillé du patient nous enseignent.

Les anévrismes sont peut-être les seules tumeurs qui offrent quelques traits significatifs, à savoir une sorte de bourdonnement intra-cérébral perçu par le malade et des bruits de souffle.

Traitement. — Les tumeurs syphilitiques sont justiciables d'un traitement médical, dont le succès d'ailleurs n'est jamais assuré d'avance. Toutes les autres tumeurs sont réfractaires à la thérapeutique : les palliatifs sont les seules ressources qui nous restent, encore que bien précaires. Même dans les tumeurs de nature non syphilitique, le traitement spécifique peut être essayé. Certains auteurs (Allen Starr) (1) ont vu des tumeurs de ce genre améliorées, et même guéries par ce traitement.

On peut espérer la guérison dans certains cas où l'intervention chirurgicale est possible. Malheureusement, si l'on considère le grand nombre des opérations déjà faites, le chiffre des succès est singulièrement restreint. Auvray (2), sur 75 trépanations dites curatives, a relevé 22 morts rapides, 27 guérisons et 26 améliorations. Encore l'amélioration est-elle passagère dans beaucoup de cas. D'après Audineau (3), la proportion de guérisons serait de 7 à 8 pour 100 malades opérés. Mais peu importent les insuccès si la démonstration de l'utilité opératoire pour quelques cas reste éclatante et pleine d'encouragements.

L'intervention exige que la tumeur soit accessible, par conséquent superficielle; qu'elle soit unique, limitée et non infiltrée, par conséquent extirpable ; sinon, l'ablation du néoplasme n'est complète qu'à la condition d'empiéter sur les tissus sains, d'où les complications les plus graves : l'incision des tissus sains, lorsqu'elle n'entraîne pas la mort, amoindrit le patient; l'extrémité frontale du cerveau est la seule qui soit tolérante (4).

Quoi qu'il en soit, lorsque l'existence d'une tumeur est incontestable et si l'on suppose même approximativement que celle-ci soit accessible, il n'y a pas à hésiter. Même pour les tumeurs syphilitiques, après six semaines d'un traitement inefficace, la chirurgie seule nous reste et elle s'impose (Horsley). Alors, de deux choses l'une : « ou bien on rencontre une tumeur bénigne et on

(1) ALLEN STARR. *Medical Record*, 1896.
(2) AUVRAY. *Les tumeurs cérébrales*. Thèse de Paris, 1896.
(3) AUDINEAU. *A propos de quelques tumeurs encéphaliques opérées*. Thèse de Paris, 1898.
(4) PÉTAVY. *Loc. cit.*

l'enlève, ou bien une tumeur maligne s'infiltrant dans le cerveau, et il faudra se résigner à la respecter; ou bien enfin *on ne rencontre rien et on n'aura pas nui au malade*. Bien plus même, dans ce dernier cas, on aura pu lui être utile. En effet, la trépanation peut encore rendre des services, quand les symptômes généraux diffus des tumeurs dominent; qu'elle agisse alors en amenant la décompression du cerveau, ou bien à la façon d'un révulsif, peu importe. Les observations ne manquent pas où les signes des tumeurs, les attaques épileptiformes, par exemple, se sont amendés, pour un certain temps du moins, à la suite de simple trépanation, sans manœuvres sur le cerveau proprement dit » (1).

Au point de vue de l'intervention chirurgicale, Chipault divise également les tumeurs de l'encéphale en deux catégories.

Dans la première, la tumeur est *extirpable*, c'est-à-dire unique, peu volumineuse, accessible. Il faut, dans ce cas, extirper en deux temps, à 48 heures d'intervalle, pour atténuer les effets du shock. Le premier temps comprend la résection osseuse et le second l'incision de la dure-mère, suivie de l'extirpation totale ou partielle. Plusieurs cas peuvent alors se présenter. Si la tumeur est encapsulée, l'ablation même d'une tumeur volumineuse est facile. Mac Burney, Keen, Bramann ont enlevé des tumeurs du volume d'une orange. Ces cas sont le triomphe de la chirurgie encéphalique. Si la tumeur est diffuse, il est souvent difficile de l'enlever entièrement, à moins qu'elle ne soit peu volumineuse. Il faut dans ces conditions se limiter à l'ablation partielle qui a parfois donné des résultats satisfaisants.

Dans la seconde catégorie, la tumeur *n'est pas opérable*, soit qu'il s'agisse de néoplasmes multiples, de tumeurs secondaires ou inaccessibles : On ne peut ici que soulager les malades, soit en évacuant une certaine quantité de liquide céphalo-rachidien (*ponction lombaire*), soit en réséquant un fragment de la boîte crânienne pour décomprimer le cerveau. Ce traitement chirurgical palliatif produit dans certains cas une amélioration transitoire.

Dans quelques cas exceptionnels l'évolution naturelle de la tumeur a du reste déterminé l'écoulement transitoire du liquide céphalo-rachidien par le nez, par exemple, comme dans les observations de Leber, de Wollenberg (2). Dans ce dernier cas, où il s'agissait d'un gliosarcome du lobe occipital droit, chaque écoulement nasal s'accompagnait d'un soulagement manifeste.

Le traitement palliatif, en diminuant ou supprimant l'hypertension du liquide céphalo-rachidien, a produit de bons effets contre la céphalée et l'étranglement papillaire dans un certain nombre d'observations récentes (Babinski)(3).

(1) *Ibid.*, p. 51.
(2) Wollenberg. Un cas de tumeur cérébrale avec écoulement du liquide céphalo-rachidien par le nez. *Arch. für Psych.*, 1898.
(3) Babinski. *Soc. de neurol.*, 1901.

DEUXIÈME PARTIE

MALADIES DU CERVELET

Par le Dr LOUIS TOLLEMER

CHAPITRE PREMIER

PHYSIOLOGIE DU CERVELET

La quantité d'expériences et de théories auxquelles le cervelet a servi de thème est si considérable, qu'il nous a semblé nécessaire, avant d'exposer les lésions de cet organe et leurs symptômes, de faire une étude physiologique de ses fonctions. Renvoyant aux traités classiques pour l'anatomie et pour les opinions connues de certains physiologistes, tels que Flourens, Vulpian, nous insisterons surtout sur les recherches récentes, que nous tâcherons de coordonner. Cette étude est indispensable pour comprendre la symptomatologie des lésions du cervelet : elle nous évitera d'avoir à faire, pour chacun des phénomènes cérébelleux, l'exposé des expériences physiologiques qui en font comprendre la pathogénie. L'ordre historique nous a paru le plus clair et le plus frappant, et nous avons terminé par un résumé de ce qui reste acquis à l'actif de la physiologie du petit cerveau.

Exposé historique. — Willis, croyant que le pneumogastrique naissait du cervelet, pensa que cet organe présidait aux fonctions de la vie organique et aux mouvements involontaires. Mais depuis cette opinion, depuis la théorie de Gall, qui plaçait dans le cervelet le siège des passions, de l'amour physique, que de rôles physiologiques lui ont été attribués ! Organe intellectuel, siège du *sensorium commune*, organe en rapport avec la vue ou la locomotion, masse enfin sans grande importance pour certains auteurs, physiologistes et pathologistes ont essayé à l'envi de lui attribuer une fonction définie. Moins heureux que la plus grosse portion de l'encéphale qui le recouvre, le petit cerveau, comme l'appellent les Allemands, n'a pas retiré le même bienfait de cette association des expérimentateurs et des cliniciens. Cependant, dans ces derniers temps les recherches physiologiques et pathologiques ont pu être à peu près mises d'accord, et nous verrons, en les contrôlant les unes par les autres, que le rôle du cervelet peut en être déduit.

Les expériences de Flourens, Longet et Vulpian ont prouvé que les animaux privés d'hémisphères cérébraux n'ont plus de volonté, plus de conscience. Ce sont pour ainsi dire des centres d'actes réflexes, ils ne font plus que *répondre*

à une excitation. Mais il leur reste les fonctions d'équilibre, la coordination des mouvements, l'expression des émotions. Toutes ces facultés disparaissent si l'on enlève le mésocéphale et le cervelet : de là à conclure qu'elles y résident il n'y a qu'un pas. Or, si l'on veut arriver à déterminer exactement la part qui revient au cervelet, la chose se complique. Est-ce la fonction d'équilibre? — Mais elle n'est sans doute pas l'apanage d'un seul organe : en effet, on y voit contribuer bien des sensations périphériques, transmises par des nerfs, centripètes, tactiles, musculaires, visuelles, labyrinthiques. La section des racines postérieures, la lésion des cordons sensitifs dans l'ataxie locomotrice, font voir l'importance de ces excitations. Enfin l'oreille interne, par ses canaux semi-circulaires, contribue à cette fonction : on sait, en effet, que si tous ces canaux sont détruits il n'y a plus d'équilibre, et leur lésion doit être rapprochée du syndrome « *vertige de Menière* ». Est-ce alors la coordination des mouvements qui dépend du cervelet? — Celle-ci résulte aussi sans doute, non de l'action d'un organe unique, mais du concours non seulement du petit cerveau, mais encore du mésocéphale, de la protubérance, voire même des tubercules quadrijumeaux, des couches optiques et du bulbe.

L'expérimentation tranche-t-elle la question? D'abord elle prouve les qualités pour ainsi dire négatives du cervelet, qui semble n'être en rapport ni avec la sensibilité, ni avec la pensée, — puis ses qualités positives : les classiques, Flourens, Longet, Vulpian, admettent qu'il contribue à coordonner et équilibrer les manifestations. Bien des expérimentateurs, après Flourens, ont cherché à vérifier ses expériences, et, si on les a reproduites, si l'on a reconnu leur exactitude dans les conditions où il les a faites, les résultats ont un peu varié du haut en bas de l'échelle animale, c'est-à-dire quand on a pris des animaux où le vermis seul ne constituait plus le cervelet, ainsi qu'il arrive chez les oiseaux et les vertébrés inférieurs.

D'après Ferrier, les lésions de la ligne médiane amènent peu de troubles, alors que celles des lobes latéraux causent des modifications de l'équilibre et de la coordination des mouvements. Les lésions du pédoncule cérébelleux inférieur (corps restiforme) ou d'une olive produisent les mêmes lésions que la destruction d'un lobe latéral du cervelet. Or ces corps restiformes sont la continuation des cordons postérieurs et conduisent des innervations centripètes. Ces dernières semblent donc en grande partie passer par le cervelet, d'où la perte de l'équilibre et de la coordination dans les lésions de cet organe, qui contribuerait par conséquent pour une part importante à ces deux fonctions.

Luciani [1], dans ses expériences sur les chiens, divise en trois périodes les phénomènes observés après l'ablation totale du cervelet. Dans la première période, dite opératoire, il y a incoordination, c'est-à-dire défaut de l'association normale et de la succession des mouvements musculaires nécessaires à l'accomplissement des divers actes volontaires. Cette incoordination cesse dans la deuxième période, pendant laquelle les mouvements musculaires sont sans vigueur et l'on constate des mouvements cloniques continuels de la tête, des membres et de la colonne vertébrale pendant la marche. Les mouvements manquent de mesure et de force, les chutes sont fréquentes, l'animal pose mal le pied. En un mot, il y a ataxie cérébelleuse, dépendant d'une asthénie musculaire, d'où *tonus* imparfait et énergie insuffisante du système nerveux moteur

[1] LUCIANI. Linee generali della fisiologia del cervelletto. *Rivista sper. di med. leg.*, nos 1-2, 1884.

des muscles de la vie animale. Tous ces phénomènes s'aggravent dans la troisième période, dite de dénutrition, qui amène la mort de l'animal. Continuant ses recherches, Luciani ([1]), en 1891, considère le cervelet comme un organe indivisible, physiologiquement unique, dont chaque moitié est en rapport pour la fonction et la nutrition avec les deux moitiés du corps. Détruisant séparément le lobe moyen et les deux hémisphères du cervelet, il contredit la théorie de Nothnagel, basée sur les faits cliniques, à savoir qu'il n'y a d'ataxie cérébelleuse que dans le cas de lésion du lobe moyen, et les doctrines de Vulpian et Schiff, disant qu'il n'y a que les lésions cérébelleuses asymétriques qui provoquent des désordres de motilité. Il contredit également les idées de Flourens et Magendie, qui faisaient du cervelet un régulateur des mouvements ou un centre d'équilibration. L'absence totale plus ou moins complète du cervelet ne cause aucune paralysie partielle ou totale des sens, des mouvements ou des fonctions sensorielles ou psychiques. Son action est bilatérale et surtout directe, elle s'exerce sur les muscles des membres et de la colonne vertébrale. Il est homogène, chaque partie de l'organe peut suppléer au manque des autres. Il augmente l'énergie potentielle des muscles, leur tonicité. Il accélère le rythme des impulsions, et les fusionne.

Saccozzi ([2]), s'appuyant sur ce fait qu'il a trouvé dans le corps rhomboïdal les deux types de cellules que Golgi a décrites dans les cornes postérieures et antérieures de la moelle, conclut que le noyau dentelé est un organe de mouvement et surtout de sensibilité.

D'après Dupuy ([3]), le seul symptôme observé après l'ablation totale du cervelet consiste en un affaiblissement extrême de la force musculaire de l'individu tout entier.

Au contraire Borgherini et Gallerani ([4]) n'admettent pas le manque de force musculaire. Pour eux, après l'enlèvement du cervelet, l'animal ne peut plus mesurer, suspendre ou provoquer à temps ses impulsions motrices. Le cervelet influence les actes moteurs volontaires : sa lésion entraîne l'ataxie de ces derniers. Il est à remarquer que, selon ces auteurs, une destruction partielle a les mêmes effets que l'ablation totale, à peu de chose près.

D'autres ont essayé de déduire des connexions du cervelet ses fonctions. Gowers ([5]) admet que le lobe moyen du cervelet préside à la coordination des mouvements, mais en agissant sur l'écorce motrice de l'hémisphère cérébelleux, puisque les deux tractus qui mettent en communication la moelle avec le cervelet sont centripètes (ce sont les cordons latéro-cérébelleux qui vont au cervelet et le cordon postérieur qui se termine dans la substance grise du noyau postérieur d'origine des faisceaux pyramidaux, noyau relié au cervelet). Les impressions vont aux cellules cérébelleuses et de là aux cellules motrices du cerveau. Le concept de la situation est transmis au cerveau et réglé par le lobe cérébelleux moyen, ce dernier étant le centre régulateur des impulsions centripètes, desquelles dépendent l'entretien de l'équilibre et des autres mouvements. Il est probable que les impulsions émanées du cervelet qui règlent l'action de

([1]) Le cervelet. *Nouvelles études de physiologie normale et pathologique.* Florence, 1891.
([2]) Sul nucleo dentato del cerveletto, par Saccozzi. *Riv. sper. di freniatria e di med. leg.*, vol. XIII, fasc. I.
([3]) Dupuy. *C. R. de la Soc. de biol.*, novembre 1887.
([4]) Borgherini et Gallerani. Contribution à l'étude de l'activité fonctionnelle du cervelet. *Rivista sperimentale di freniatria e med. legale*, XVII, 3, 1891.
([5]) *Neurolog. Centralblatt.*, 1890.

l'écorce motrice sont également celles qui provoquent les sensations. Le cervelet présiderait à l'arrêt de l'activité des cellules cérébrales. Bechterew [1], dans une série de mémoires, combat les opinions de Gowers en se basant sur les trajets des fibres du cervelet et ses connexions avec le mésocéphale et l'encéphale.

De 1895 à 1905 de nombreux et importants travaux ont permis d'édifier, à l'aide de l'expérimentation et de l'anatomie pathologique, des théories physiologiques du cervelet basées sur les connexions de cet organe. Nous passerons en revue les principaux d'entre eux qui, pris dans leur ensemble, vont se confirmant et se complétant les uns les autres.

Toutefois Courmont et Follet défendent une théorie nouvelle, celle d'un *cervelet psychique*, qui étonne *a priori*, mais peut-être en vertu d'un préjugé. Courmont [2] a fait ses expériences sur le rat, animal très impressionnable et choisi à dessein comme tel; après l'ablation du cervelet, il a noté les variations des cinq modes d'expression des émotions de l'animal, attitude, geste, tressaillement, fuite et cri. L'animal opéré reste indifférent, le bruit ne provoque plus chez lui qu'un mouvement réflexe, sans modalité; il ne fuit plus, ou peu : le cri psychique n'existe plus. Peut-on, de ces expériences, conclure que la grande division fonctionnelle, qui est la base de la physiologie de la moelle, aurait son analogue dans la physiologie de l'encéphale, et le cervelet est-il l'organe de la sensibilité psychique et sensitive? On peut invoquer à l'appui de cette thèse l'anatomie normale et l'anatomie comparée, les résultats acquis à la physiologie et l'étude des observations : il est digne de remarque que, si cette théorie a rallié peu d'adhésions, elle n'a pas provoqué d'objections sérieuses. D'ailleurs depuis longtemps déjà des troubles psychiques ont été étudiés dans les affections du cervelet : Bourneville, en 1872 [3], signalait, chez les individus porteurs de lésions cérébelleuses anciennes des troubles du caractère, des idées mélancoliques avec dépression physique. Très nombreuses sont les observations de lésions cérébelleuses où l'on retrouve ces troubles psychiques : De Blasi [4] les étudie chez une enfant de 12 ans, chez laquelle existait un ramollissement de la partie inférieure du cervelet, hémisphères et vermis. Charon [5] rapporte un cas de démence vésanique chez une malade athéromateuse atteinte de ramollissement du cervelet. On peut donc se demander si, de même que la lésion de cet organe produit des phénomènes de déficit dans le système moteur par suppression de ses actions sthéniques, toniques et trophiques,elle ne pourrait pas causer également des phénomènes de déficit dans la sphère psychique.

Bonardi [6] va plus loin : il pense que le cervelet est un organe éminemment psychique et qu'il est, de concert avec les plus profondes couches de l'écorce cérébrale, le siège de la réserve psychique, le substratum de cette précieuse mine d'idées et de sentiments accumulés dans les siècles par les générations précédentes, représentant l'expérience psychique de l'espèce et qui prend le nom de cérébration inconsciente. Un organe ayant les connexions cérébrales, périphériques et sensorielles du cervelet « un organe destiné au tonus, à la statique du corps, à la dynamique de la marche, chargé de donner l'unité du

(1) *Neurolog. Centralblatt.*, 1890.
(2) COURMONT. *Le cervelet, organe psychique et sensitif*, 1894, Alcan, éd.
(3) *Études cliniques et thermométriques sur les maladies du système nerveux.* Paris, 1872.
(4) DE BLASI. *Gazzetta degli ospedali e delle clinische*, 12 juillet 1905, n° 8.
(5) CHARON. *Arch. de neurol.*, avril 1896.
(6) ÉDOUARD BONARDI. Ataxie tabétique et titubation cérébelleuse selon la doctrine des neurones. *Revue neurologique*, 15 novembre 1901, n° 21, 9e année (nouvelle série) p. 1057.

résultat, l'harmonie aux actions motrices cérébro-spinales, précisément de la même façon que les sons harmonieux des instruments musicaux et de la voix humaine convenablement groupés arrivent à donner la symphonie, un organe, dis-je, ayant un véritable contrôle des actes les plus éminents du système nerveux, ne peut être qu'un organe très élevé dans la différenciation du système nerveux : ses fonctions, bien que restant en dehors de la conscience, appartiennent à l'ordre des fonctions psychiques de réserve, des fonctions de défense et de protection individuelle et spécifique, provenant de la cérébration inconsciente ».

A un autre point de vue, Luciani qui pense que l'activité physiologique complexe du cervelet n'est pas une activité spécifique, mais une activité commune pour ainsi dire fondamentale, de tout le système nerveux, Luciani avait comparé le cervelet à un gros ganglion rachidien; pour cela, il se basait sur les dégénérations observées par Marchi à la suite des lésions cérébelleuses expérimentales et les comparait à celles que Rossi et Oddi ont décrites après la section des racines postérieures; dans les deux cas, la dégénération est bilatérale et prédomine du côté lésé; elle s'étend le long du névraxe en montant et en descendant; elle s'accompagne de sclérose dans quelques groupes de cellules nerveuses. L'action trophique indirecte serait la même, et les troubles dystrophiques consécutifs aux lésions cérébelleuses seraient comparables à ceux que l'on a observés après la section des racines postérieures. Bien plus, le ganglion rachidien jouerait vis à-vis de la moelle un rôle analogue à celui que le cervelet joue vis-à-vis du cerveau, c'est-à-dire qu'il exercerait une action à la fois sthénique, tonique et statique, transmise par lui à la moelle et de la moelle aux nerfs moteurs, puis aux muscles.

Résultats des expériences récentes sur le cervelet. — Risien Russell [1] a fait de nombreuses expériences sur des chiens et des singes; il conclut que les deux moitiés du cervelet sont indépendantes au point de vue fonctionnel : une moitié du cervelet exercerait son influence sur les centres de la moelle du côté correspondant et sur les centres cérébraux du côté opposé. Les résultats de ses expériences, qui, dans leur ensemble, représentent ceux de tous les expérimentateurs, peuvent être résumés de la façon suivante :

Lorsqu'on enlève une moitié du cervelet, on constate : 1° de la rotation suivant l'axe longitudinal vers le côté opposé; 2° de la titubation vers le côté opposé; 3° une rotation de la colonne vertébrale, de telle sorte que le côté de la face correspondant au côté de la lésion est directement dirigé en haut, la colonne vertébrale s'incurvant du côté de la lésion; 4° une incoordination des mouvements, surtout dans les membres du côté de la lésion; 5° une contracture plus marquée dans les membres, surtout l'antérieur, du côté de la lésion; 6° une exagération des réflexes tendineux plus marquée du même côté; 7° une parésie motrice, affectant les deux membres du côté de la lésion et le membre postérieur du côté opposé; 8° une analgésie et une anesthésie de même distribution que la parésie motrice; 9° une déviation de l'œil du côté opposé en bas et en dehors, alors que celui du côté de la lésion n'est que légèrement dévié; 10° un nystagmus latéral vers le côté de la lésion cérébelleuse.

Si on enlève le cervelet en totalité, on observe : 1° une incoordination géné-

(1) R. Russell. I. *Association méd. britannique*, 61e réunion à Newcastle on Tyne, 1893. II. Experimental Researches into the functions of the cerebellum. *Philosophical Transact. of the royal Society of London*, V, vol. 185, 1894.

rale; 2° une contracture des membres plus marquée dans les pattes de devant; 3° une exagération des réflexes tendineux; 4° une parésie motrice des quatre membres, surtout des deux postérieurs avec de l'analgésie et de l'anesthésie; 5° les globes oculaires sont légèrement déviés en bas et ils présentent du nystagmus.

La contracture et l'exagération des réflexes montrent que le cervelet exerce sur la moelle une action modératrice. On peut aussi se rendre compte que chaque moitié du cervelet a une influence directe sur l'hémisphère cérébral du côté opposé. L'excitabilité de l'écorce cérébrale est modifiée par la destruction d'un lobe cérébelleux : dix à quinze minutes après l'opération, l'hémisphère du côté opposé à la lésion est plus excitable que l'autre, et cette différence persiste encore trois mois après l'extirpation du cervelet. De même, si on fait des injections intraveineuses d'huile essentielle d'absinthe à un animal auquel on a enlevé une moitié du cervelet, les convulsions sont beaucoup plus intenses du côté où le cervelet a été lésé. Ces observations ont été en grande partie confirmées par Luciani, mais celui-ci, ayant constaté des différences dans l'excitabilité des divers points de l'hémisphère cérébral opposé à la lésion cérébelleuse, admet que les rapports du cervelet sont surtout, mais *pas uniquement* croisés. Au contraire, Bianchi n'a pas constaté que la destruction partielle ou totale du cervelet eût une influence sur les réactions motrices déterminées dans les membres par l'excitation électrique de l'écorce du cerveau; cependant le cervelet pourrait être remplacé dans sa fonction par le cerveau, et ceci expliquerait la disparition progressive des troubles chez les chiens à qui on a enlevé tout ou partie du cervelet; seule, la force musculaire reste diminuée, et la fatigue survient rapidement.

Les résultats expérimentaux de David Ferrier et Turner [1] concordent avec les précédents et les complètent. Ferrier a opéré sur des singes et a constaté toujours de l'*astasie*, ou manque de fixité de la tête, du tronc et des membres : ceux-ci sont agités d'un tremblement fin et constant, ou bien ils présentent, pendant les mouvements volontaires, des oscillations comparables à celles de la sclérose en plaque ; ces tremblements sont unilatéraux si la lésion a porté sur une moitié du cervelet et ils sont alors confinés au côté du corps correspondant à la lésion. Si on détruit le lobe moyen ou si on le sectionne d'avant en arrière, les troubles observés sont bilatéraux et analogues à ceux qui suivent l'ablation complète du cervelet; ils semblent prédominer plus sur la tête et le tronc que sur les membres et ont une tendance à disparaître au bout de quelques mois.

La section des pédoncules cérébelleux produit des effets analogues à ceux que détermine la section d'un des lobes latéraux, et ces effets sont limités au côté correspondant du corps; les animaux prennent uue attitude caractéristique, courbure du rachis avec concavité du côté de la lésion, adduction et flexion des membres du même côté, sans raideur, et abduction et extension des membres du côté opposé à la lésion; le menton est toujours dévié vers le côté sain. Lorsqu'un des pédoncules cérébelleux est sectionné, l'animal présente des mouvements de roulement. Conformément à l'opinion de Magendie et de Hitzig, contrairement à celle de Luciani, Ferrier a constaté que ces mouvements se font du côté de la lésion; mais la divergence avec Luciani peut tenir à la manière dont cet auteur se place pour apprécier le sens du roulement. Ces phé-

(1) David Ferrier. Recent work on the cerebellum, etc. *Brain*, part. LXV, 1894, p. 25.

nomènes ne sont pas dus à l'asthénie et à l'atonie, comme le pense Luciani, car, après l'ablation du cervelet, on observe une augmentation des réflexes rotuliens et non pas une diminution ou une abolition. Comme Luciani, Marchi et Russell, Ferrier étudie les connexions de cet organe avec les autres centres cérébraux et la moelle.

Cependant les rapports du cervelet avec les hémisphères cérébraux, le mésocéphale et la moelle, malgré les importants travaux des auteurs que nous venons de citer, ne paraissaient pas encore bien déterminés. A. Thomas [1], dans une remarquable étude anatomique et physiologique, fit faire un progrès considérable à la question. Nous n'insisterons pas sur les expériences de cet auteur, expériences dont les résultats sont analogues à ceux que nous avons déjà exposés, mais nous donnerons les conclusions auxquelles les destructions expérimentales et les recherches cliniques sur l'atrophie du cervelet l'ont conduit.

Il faut distinguer, dans le petit cerveau, deux organes : l'*écorce cérébelleuse* et les *noyaux gris centraux*.

L'*écorce du vermis* reçoit des fibres venant de la moelle soit par le faisceau de Gowers, soit par le faisceau cérébelleux direct, soit par les cordons postérieurs et leurs noyaux : ces rapports sont surtout croisés. L'*écorce des hémisphères cérébelleux* reçoit les fibres venant de la substance grise du pont de Varole, surtout du côté opposé; la substance grise du pont est aussi en rapport avec des fibres qui suivent la voie du pédoncule cérébral, fibres ayant leur origine dans l'écorce cérébrale et se terminant entre les cellules de la substance grise du pont; la comparaison du pédoncule cérébral et de la pyramide démontre suffisamment l'existence d'un grand nombre de fibres pédonculaires qui doivent se terminer dans la protubérance, en particulier dans la substance grise du pont, de sorte que le pédoncule cérébelleux moyen est une voie d'association entre l'écorce d'un hémisphère cérébral et celle de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé, avec l'interposition d'un neurone dans la substance grise du pont. Cette dernière substance reçoit aussi quelques fibres venant des deux hémisphères cérébelleux. Enfin, des fibres venant de l'olive inférieure (olive bulbaire) paraissent se terminer dans l'écorce du vermis postérieur et dans les lamelles de la partie des hémisphères immédiatement contiguës à ce vermis.

En résumé, par ces différents systèmes de fibres, l'écorce du cervelet reçoit des excitations ou des impressions venant en grande partie de l'écorce cérébrale et de la moelle, et ces rapports sont surtout croisés.

L'écorce cérébelleuse, ainsi mise en rapport avec le cerveau et la moelle, se trouve aussi en rapport avec les noyaux centraux du cervelet : il existe entre elle et ces noyaux un double système de fibres de projection, les unes ayant leur origine dans l'écorce et se terminant dans les noyaux, les autres prenant leur origine dans les noyaux pour se terminer dans l'écorce. L'action de l'écorce cérébelleuse se concentre sur le noyau du toit et sur le noyau dentelé. L'écorce cérébelleuse ne fournit, en effet, que quelques fibres au corps restiforme; elles se terminent surtout dans le noyau du cordon latéral et dans le noyau externe du faisceau de Burdach.

Des noyaux gris centraux partent les véritables voies efférentes du cervelet, qui les relient à d'autres centres; ce sont : 1° le faisceau cérébelleux descen-

[1] A. Thomas. Thèse de Paris, 1897.

dant; 2° les faisceaux cérébello-vestibulaires et le système cérébello-vestibulaire: 3° le pédoncule cérébelleux supérieur.

Le faisceau cérébelleux descendant s'étend du noyau dentelé aux cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle du même côté. Les faisceaux cérébello-vestibulaires unissent le noyau dentelé et le noyau du toit à deux colonnes de substance grise qui reçoivent en même temps les terminaisons du nerf vestibulaire; ce sont le noyau de Deiters et le noyau de Bechterew: ces relations sont directes et croisées. Le système cérébello-vestibulaire constitue un lien plus intime du noyau dentelé et du noyau du toit avec le noyau de Deiters et le noyau de Bechterew du même côté. Le pédoncule cérébelleux supérieur se termine tout entier dans le noyau rouge et le thalamus du côté opposé. Par conséquent un noyau dentelé agit principalement sur la moitié du corps du même côté, soit directement sur la moelle par le faisceau cérébelleux descendant, soit indirectement par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur, du thalamus et de l'écorce cérébrale, ou encore par l'intermédiaire des noyaux du vestibulaire, faisceaux cérébello-vestibulaires et système cérébello-vestibulaire.

« Le cervelet doit donc être considéré comme un organe se développant comme les voies de la sensibilité avec lesquelles il entre en effet en rapport chez l'adulte par plus d'un faisceau; il enregistre des excitations périphériques et des impressions centrales et réagit aux unes et aux autres; il n'est pas le siège d'un sens particulier, mais le siège d'une réaction particulière, mise en jeu par diverses excitations: cette réaction s'applique au maintien de l'équilibre dans les diverses formes d'attitudes ou de mouvements, réflexes, automatiques, volontaires; c'est un centre réflexe de l'équilibration. »

Une voie cérébelleuse directe descendante dans la moelle épinière avait été admise par Marchi; mais elle n'est pas directe en réalité. Cette dégénération descendante ne se produit qu'après la lésion du noyau de Deiters et des fibres qui en proviennent(1). Il est probable que le cervelet agit continuellement sur le noyau de Deiters et par lui sur les cellules des cornes antérieures de la moelle épinière qui sont en intime relation avec les muscles dont ils maintiennent le tonus. La perte du tonus musculaire est l'effet de la lésion de la voie cérébelleuse ascendante de la moelle, et elle peut se produire alors que les voies pyramidales sont intactes. Après avoir sectionné le corps restiforme, Russell fit prendre de l'absinthe aux animaux opérés et remarqua que la contracture musculaire manquait du coté opéré, bien que le faisceau pyramidal n'eût pas été lésé; ce fait était dû à l'interruption de la voie cérébelleuse ascendante, qui amène constamment au cerveau les impressions sensitives périphériques.

Déductions physiologiques. — Si nous essayons de tirer, de ce long, mais nécessaire, exposé des expériences et opinions diverses auxquelles le cervelet a fourni matière, les conclusions qu'il peut donner, nous considérerons d'une part ce qui est acquis de sa fonction par les expériences physiologiques, d'autre part ses connexions et les voies suivies par les excitations qui lui arrivent et celles qui en partent.

L'action du cervelet se peut déduire des faits observés soit après *excitation*, soit après *destruction*. L'excitation du cervelet provoque uniquement des phénomènes moteurs de divers groupes musculaires et ces phénomènes rappellent

(1) F. W. MOTT. Les voies afférentes de la moelle au cervelet chez les singes. *Monatschr. für Psychiatrie und neurologie*, Bd I, Heft 2, p. 104, 1897.

ceux qui surviennent à la suite de l'excitation de l'écorce cérébrale, c'est-à-dire qu'ils consistent en contractions toniques ou cloniques de groupes musculaires isolés. Il existe sur le cervelet une zone motrice(1); les courants faradiques appliqués sur le vermis et les hémisphères cérébelleux provoquent des mouvements de la tête, des yeux et des membres, alors que la zone motrice corticale du cerveau a déjà perdu son excitabilité faradique. La moitié droite du corps dépend de l'hémisphère droit du cervelet et la moitié gauche de l'hémisphère gauche; le lobe moyen se rapporte aux deux moitiés du corps, et plus spécialement le vermis supérieur se rapporte aux membres postérieurs, alors que la partie postéro-supérieure du vermis agit sur les extrémités antérieures. Le cervelet commande aussi aux muscles de la peau (2).

Les *mouvements des globes oculaires* sont plus particulièrement sous l'influence du cervelet, et différents points de l'écorce cérébelleuse président aux divers mouvements des yeux, qui sont toujours conjugués. Toute excitation cérébelleuse détermine du nystagmus, et souvent aussi de la saillie ou du retrait des globes oculaires : il y a tantôt augmentation, tantôt diminution du clignottement palpébral et les troubles congestifs de la conjonctive et de la cornée s'observent également.

Le *cervelet a des rapports étroits avec les centres moteurs corticaux* et ces rapports sont croisés : l'hyperexcitabilité de l'écorce cérébrale d'un côté se manifeste après l'ablation du lobe latéral opposé du cervelet et l'hyperexcitabilité d'un hémisphère du cervelet se montre à la suite de l'ablation des centres corticaux de l'hémisphère cérébral du côté opposé. L'ablation des centres corticaux ou d'un hémisphère du cervelet ne modifie pas les fonctions du reste du système nerveux : elle augmente leur intensité. Les rapports du cervelet avec l'écorce cérébrale sont encore prouvés d'une part par le fait que les grosses lésions cérébrales s'accompagnent d'atrophie de la moitié du cervelet du côté opposé (3) et d'autre part par les lésions de l'écorce cérébrale consécutives aux mutilations du cervelet. Christiani (4) a étudié les dernières lésions, chez trois animaux décérébellés depuis un an et demi : les lésions des cellules et des fibres étaient considérables, surtout dans la zone motrice, puis dans les lobes frontaux. Elles expliquent et confirment le rôle du cervelet en tant qu'organe de coordination. Elles pourraient aussi rendre compte des troubles psychiques observés dans les lésions atrophiques ou autres du cervelet.

La destruction expérimentale du cervelet montre que, après la résection du lobe moyen ou du cervelet entier, le symptôme principal est le trouble de l'équilibre général : ce trouble est limité à la moitié du corps correspondante après la destruction d'un seul hémisphère. C'est un phénomène complexe : il tient à l'atonie et à l'asthénie musculaire d'une part et au défaut de l'action compensatrice du cervelet de l'autre. L'action du cervelet sur la moelle n'est pas une action frénatrice : en effet, si cela était, une lésion bilatérale du cervelet devrait entraîner des altérations du mouvement deux fois plus intenses que celles que provoque une lésion unilatérale : il n'en est rien, et, ainsi que Schiff l'a montré après Vulpian, les troubles de la coordination sont beaucoup moins considérables après les lésions absolument symétriques du cervelet. L'atonie et

(1) Moritz Probst. *Monatschrift für Psychiatrie und neurologie*, 1899, t. VI, p. 91.
(2) N. Werziloff. *Soc. de neurol. et de psychiat. de Moscou*, 27 novembre 1898.
(3) Probst. Anatomie et physiologie du cervelet. *Archiv. für Psychiatrie*, t. XXXV, f. 3, 1902.
(4) Christiani. Le fine alterazioni della corteccia cerebrale consecutive a mutilazioni cerebellari. *La clinica moderna*, n° 1, p. 4, 3 janvier 1900.

l'asthénie musculaire sont précédées de phénomènes spasmodiques (contractures). L'ablation du cervelet ou d'une partie de cet organe augmente l'excitabilité réflexe (exagération des réflexes), et on observe, en outre, des tremblements, des mouvements oscillatoires de la tête et du corps qui augmentent pendant les mouvements volontaires et rappellent le tremblement intentionnel de la sclérose en plaques ([1]). Chaque moitié du cervelet est en rapport strict avec la moitié correspondante du corps et le lobe moyen avec les deux moitiés. Le cervelet n'a aucun rapport avec la sensibilité cutanée. Quelque intense que soit le trouble de l'équilibre, il est passager et il ne persiste plus tard qu'une tendance exagérée à la fatigue rapide. Le rétablissement de la coordination des mouvements et de la marche est dû à la suppléance du cerveau ; il est puissamment aidé par la vue, car les animaux aveuglés avant l'extirpation du cervelet restent incapables de marcher bien plus longtemps que ceux chez lesquels la vision est restée intacte ([2]). L'ablation du cervelet détermine enfin un amaigrissement qui peut se terminer par la mort.

Les connexions anatomiques du cervelet peuvent se déduire de ce que nous avons exposé plus haut sur les dégénérations diverses observées à la suite de l'enlèvement de tout ou partie de cet organe. Elles sont admises dans leur ensemble telles qu'André Thomas les a exposées et les travaux ultérieurs n'en ont modifié que des points de détail.

Le cervelet est en rapport avec le cerveau, la moelle, l'appareil vestibulaire, les yeux, les nerfs crâniens sensoriels, dont il reçoit des renseignements divers et avec lesquels il échange des impulsions. Nous avons suffisamment insisté déjà sur les connexions avec le cerveau et la moelle pour ne pas revenir sur ce sujet. Toutefois nous ferons remarquer la très grande place que prend le noyau de Deiters comme intermédiaire entre le cervelet et les autres parties des centres nerveux : comme on l'a vu, ce noyau est une sorte de carrefour où viennent aboutir la majorité des renseignements dont le cervelet a besoin et par où passent en grande partie les renseignements et les excitations que le cervelet envoie au cerveau et à la moelle. D'après Probst ([3]), en effet, il n'y aurait pas de fibres directes allant de l'écorce cérébelleuse à la moelle et aux couches optiques : toutes les fibres centrifuges de cette écorce passent par les noyaux (noyau dentelé, noyau du toit, noyau de Deiters).

Le noyau de Deiters de chaque côté est constitué par de grosses cellules qui ressemblent beaucoup à celles des cornes antérieures de la moelle : par suite de sa situation au-dessus et en dehors du noyau principal de l'acoustique, on l'a considéré comme un noyau acoustique accessoire ; mais les fibres qui en naissent et qui rejoignent l'acoustique, pour se terminer dans les canaux semi-circulaires, ne sont qu'une petite partie des fibres émises par lui : il envoie encore à la moelle deux faisceaux nerveux. L'un de ces faisceaux se divise en deux branches qui se joignent, l'une au faisceau pyramidal antérieur, l'autre au faisceau pyramidal latéral : l'autre faisceau se termine en pinceaux nerveux qui entourent les grosses cellules de la corne antérieure de la moelle.

Or nous pouvons, dans ses connexions avec la moelle, considérer le cervelet comme le centre d'un arc réflexe auquel arrivent les fibres centripètes de la

([1]) Verziloff. *Loc. cit.* — Probst. *Loc. cit.*

([2]) D. B. Roncali. Intorno all' influenza della vista nel ripristinarsi della funzione deambulatoria, etc. *Il Policlinico*, vol. VI-c, fasc. 11, 15 novembre 1899, p. 477.

([3]) Probst. *Archiv für Psychiatrie*, t. XXXV, f. 3, 1902.

moelle, et d'où partent les fibres centrifuges de cet organe, toutes ces fibres passant par les pédoncules cérébelleux inférieurs. L'arc spino-cérébelleux pourra donc être complété de la façon suivante : d'une part, des fibres croisées venues de l'olive vont au noyau dentelé du côté opposé et de là à l'écorce du vermis; et, d'autre part, les deux faisceaux de fibres spinales vont au noyau de Deiters, qui, à son tour, envoie des fibres au noyau du toit, ce dernier relié lui-même à l'écorce du vermis. La lésion de ce faisceau spino-cérébelleux ne provoquera aucun trouble sensitif ou douloureux, mais agira fortement sur le sens musculaire en interrompant l'arc réflexe. Le noyau de Deiters a encore deux importantes connexions : l'une avec les noyaux oculomoteurs, l'autre avec le noyau du moteur oculaire externe du même côté. On voit donc l'importance du noyau de Deiters et quel trouble sa lésion ou celle de ses connexions provoquera dans le fonctionnement des faisceaux spinaux et oculaires du cervelet; toutefois les lésions symétriques peuvent rester latentes (1).

Les noyaux d'origine de la plupart des nerfs crâniens sensitifs semblent être mis en rapport avec le cervelet par un tractus nucléo-cérébelleux, voie cérébelleuse sensorielle indirecte : les fibres en prennent naissance dans la région du toit et se terminent dans les noyaux sensitifs d'origine de peut-être tous les nerfs crâniens, mais sûrement dans ceux du vague, du glossopharyngien, de l'acoustique et vraisemblablement de la 5e paire (2).

Les rapports du cervelet avec l'appareil vestibulaire sont importants et ont permis d'attribuer à ce dernier un grand rôle dans le maintien de l'équilibre (3). Il existerait en effet dans les centres nerveux un appareil d'équilibre dont le segment centripète se trouve dans le nerf vestibulaire, le centre dans le noyau de Deiters et le segment centrifuge dans les connexions du noyau de Deiters avec les noyaux des muscles oculaires et avec les cornes antérieures de la moelle épinière; c'est ce qu'on pourrait appeler l'*appareil vestibulaire.* Le cervelet aurait une action d'arrêt sur le tonus réflexe, car il agit comme modérateur des mouvements réflexes provoqués par l'appareil vestibulaire. Lorsque les connexions des noyaux du vermis avec les noyaux de Deiters sont interrompues, cette action modératrice du cervelet n'a plus lieu : l'appareil vestibulaire travaille sans régulateur, les mouvements réflexes deviennent excessifs et le symptôme de l'ataxie cérébelleuse se manifeste.

Le cervelet paraît donc être un organe de sensibilité spéciale et non pas un organe moteur. L'étude histologique de ses éléments nerveux permet encore de le concevoir tel : les grandes cellules de Purkinje ont une ressemblance extrême avec celles de la colonne de Clarke qui paraissent jouer un rôle sensitif; les granulations arrondies correspondent jusqu'à un certain point aux couches granuleuses de la rétine et les petites cellules de la couche moléculaire ressemblent à celles de la corne postérieure de la moelle (4).

(1) Al. Bruce. The localisation and symptoms of disease of the cerebellum. *Transactions of the Edinburgh medico-chirurg. Society,* janvier 1899.

(2) Edinger. Anatomische und vergleichend anatomische Untersuchungen über die Verbendung der sensorischen Hirnnerven mit dem kleinhirn, etc. *Neurologischer Centralblatt,* 15 octobre 1899.

(3) Adler. Ueber der Vestibulapparat und die Beziehungen des Kleinhirns zu diesem und zum Reflextonus. *Monat. für Psych. und Neurol.*, t. VIII, p. 459, décembre 1900.

(4) Henry J. Berkley. The cerebellar cortex of the dog. *The John Hopkins Hospital Reports*, vol. III, nos 4, 5 et 6, 1893. — Athias. *Recherches sur l'histogénèse du cervelet.* Thèse de Paris, 1897. — Sancte de Sanctis. Untersuchungen über den Baù und die Markscheidenbildung des Menschlichen-Kleinhirns. *Monat. für Psychiat. und Neurol.*, vol. IV, 1898.

[*L. TOLLEMER.*]

D'autre part, le *développement embryologique* montre que le cervelet se développe comme les voies de la sensibilité (1) : et, si l'on étudie le développement histologique de l'écorce cérébelleuse dans ses rapports avec la faculté de marcher et de se conduire, on voit que chez l'enfant, à l'époque de la naissance, l'écorce cérébelleuse possède de nombreux caractères embryonnaires qui se perdent peu à peu, et que cette écorce prend sa forme définitive à mesure que se développe l'aptitude à la marche (2). Au contraire, chez les animaux qui marchent aussitôt nés, la myélinisation du cervelet est complète dès la naissance. Les éléments qui se développent avec le plus de régularité au fur et à mesure que se manifeste l'aptitude à la marche sont les cellules de Purkinje, qui semblent ainsi avoir un grand rôle dans le jeu réflexe du cervelet.

Résumé. — Le cervelet est donc un organe central, soumis à l'influence des centres sensitivo-moteurs du cerveau et réagissant à son tour sur eux. Il reçoit des impulsions centripètes de la périphérie par les organes sensitifs musculo-cutanés, les canaux semi-circulaires, les noyaux bulbaires. Il transmet ces impulsions aux voies centrifuges, qui vont à la moelle, et aux muscles par les cornes antérieures. Il renforce ainsi le tonus et l'énergie contractile, et régularise l'activité musculaire dans les divers déplacements du corps et de la tête, qu'ils soient volontaires, automatiques ou réflexes.

Aucun organe periphérique, sensitif ou moteur, ne se trouve sous la dépendance directe du cervelet, tandis que tous les groupes ganglionnaires encéphalomédullaires, tous les centres nerveux s'y trouvent, directement ou secondairement. C'est pour cela que l'excitation du cervelet produit les effets les plus complexes et les plus variés. Les influences tonique, sthénique et statique ne sont que les trois faces d'un même phénomène qui se présente sous plusieurs aspects parce que les centres nerveux sur lesquels il agit le transforment suivant leur propre fonction.

Organe énergétique pour les centres nerveux de l'axe cérébro-spinal (3), organe réglant la tonicité musculaire, en somme appareil de régulation des actes musculaires qui entrent en jeu dans la station et la locomotion, dans les mouvements volontaires, automatiques ou réflexes, le cervelet est un organe de perfectionnement, non indispensable, mais pouvant être suppléé par d'autres organes auxquels il épargne cette tâche en temps habituel.

Action du cervelet. — Dans tous nos mouvements le centre de gravité du corps se déplace, et certains groupes musculaires doivent agir d'une façon coordonnée pour maintenir l'équilibre : pour cela le tonus de ces groupes de muscles doit être augmenté. Là est le rôle du cervelet : en même temps qu'il reçoit les sensations de position du corps par ses voies de la sensibilité, il règle automatiquement le tonus par le noyau de Deiters et le faisceau antérolatéral, par le noyau du toit et le noyau dentelé, la voie rayonnante du cervelet, les fibres allant au noyau du faisceau latéral, et le faisceau thalamo-cérébelleux. Le cervelet produit cette régulation du tonus surtout dans les muscles du dos et du cou : si une moitié de l'organe est détruite, la moitié conservée agit sur

(1) A. Thomas. *Le cervelet*, 1897, p. 351.

(2) Aurelio Lui. *Rivista sperimentale di freniatria*, 1894, fasc. II. — Alcune osservazioni sullo sviluppo istologico, etc. *Riforma medica*, 1894. — Osservazioni sullo sviluppo istologico della corteccia cerebellare, etc. *Rivista di freniatria*, anno XXXIII, vol. VII, fasc. I.

(3) G. Pagano. *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, vol. VII, fasc. LIX, avril 1902. — Études sur la fonction du cervelet. *Archives italiennes de biologie*, vol. XXXVIII, fasc. 2, 1902.

la musculature du même côté et donne lieu aux mouvements de rotation du corps. Cette action régulatrice entre particulièrement en jeu pour les muscles qui fixent les articulations : vient-elle à faire défaut, l'ataxie cérébelleuse apparaît.

Du rôle des yeux dans l'équilibre. — Le rôle des yeux dans la fonction d'équilibre a été diversement interprété.

Pour le professeur Brissaud, le cervelet est directement relié aux yeux par les *fibres optiques cérébelleuses*, de la façon suivante ([1]) : un système de fibres sensitives, issues de la rétine à la face postérieure du globe oculaire, traverse l'hémisphère cérébral pour prendre fin dans la région occipitale du cerveau : ce sont les fibres optiques des radiations de Gratiolet. Mais, chemin faisant, un certain nombre d'entre elles, au voisinage du tubercule quadrijumeau supérieur, s'enfoncent dans le pédoncule cérébelleux supérieur pour aller s'épanouir dans l'écorce du cervelet. Ces dernières fibres constituent les *fibres optiques cérébelleuses*, auxquelles correspondent les *fibres oculomotrices cérébelleuses* qui portent aux cellules des noyaux oculo-moteurs l'excitation venue par les fibres optiques cérébelleuses. L'incoordination cérébelleuse, c'est-à-dire la déséquilibration avec titubation ébrieuse, résulte de l'interruption des fibres optiques cérébelleuses. En effet, les noyaux oculomoteurs subissent deux influences : l'une cérébrale, *volontaire*, qui ne s'exerce que dans la fixation directe ou latérale, l'autre cérébelleuse, *réflexe*, qui ne s'exerce que quand nous ne fixons pas. Aussi le cérébelleux regarde-t-il devant lui un point fixe pour éviter la titubation. « Le fait qu'il se déplace en marchant explique que le point fixe se déplace relativement à son axe visuel. De là l'état vertigineux. » Mais lorsqu'il est couché et que son regard est fixe, le vertige disparaît. Ce qui le sépare du tabétique, c'est qu'il a conscience de l'intensité, de la direction et de l'amplitude de tous les mouvements qu'il fait volontairement.

Pour M. André Thomas([2]), la sensation vertigineuse peut être expliquée chez le cérébelleux par l'absence de coordination des mouvements des muscles oculaires, par l'instabilité continuelle des globes des yeux, qui rend la fixation d'un point impossible pour l'animal dont le cervelet a été détruit partiellement ou totalement. Il considère comme hypothétique non seulement le rôle, mais même l'existence des fibres optiques cérébelleuses : il s'appuie sur le fait que, chez l'animal privé de cervelet, pas plus que chez le cérébelleux pathologique, l'occlusion des yeux ne modifie pas la station et la marche, qu'elle n'augmente, ni ne diminue les désordres.

Nous pensons cependant qu'on doit admettre l'existence et le rôle des *fibres optiques cérébelleuses de Brissaud*; si l'occlusion des yeux ne modifie pas la station et la marche du cérébelleux, peut-être est-ce dû à ce que ces fibres optiques ne remplissent déjà plus leur fonction, qu'elles sont interrompues. Nous savons d'autre part que, lorsque l'animal décérébellé a été rendu aveugle avant l'enlèvement du cervelet, les troubles de la marche durent bien plus longtemps que chez l'animal dont les yeux ont gardé leur fonction visuelle avant et après l'exérèse du cervelet. Un chien rendu complètement aveugle, qui, trois mois plus tard, subit l'extirpation du lobe médian, n'est pas en état de se maintenir debout 63 jours après cette dernière opération. Au contraire les animaux non aveuglés au préalable, à qui l'on a enlevé le lobe médian du cervelet marchent

([1]) E. Brissaud. Leçons sur les maladies nerveuses. *Salpêtrière*, 1893-1894.
([2]) André Thomas. Le cervelet. *Étude anatomique, clinique et pathologique.* Paris, 1897.

de 9 à 14 jours après cet enlèvement. Cette constatation prouve qu'il existe, entre le système visuel et le cervelet, des connexions intimes : si celles-ci ne sont pas encore complètement démontrées par la clinique et l'anatomie pathologique, l'expérimentation met leur existence hors de doute. Ces connexions ont pour but la transmission au cervelet d'impressions lumineuses que l'organe utilise pour l'accomplissement de ses fonctions. Ce n'est pas à dire que ce petit cerveau soit un centre sensoriel, mais seulement que, lorsqu'il est le siège d'une lésion, il a besoin des sensibilités de la vue pour maintenir tant bien que mal l'équilibre du corps dans la station et la marche.

Le cervelet est un organe réflexe maintenant l'équilibre et le dirigeant dans le sens du déplacement du centre de gravité du corps, la direction de ce déplacement lui étant indiquée par les canaux semi-circulaires. C'est le centre réflexe de l'équilibration.

Mais en résumant dans cette formule l'action que le cervelet exerce sur l'association des mouvements, et en particulier sur l'association des actions musculaires nécessaires à l'équilibre, nous ne prétendons pas dire que le cervelet n'a que cette unique fonction. La physiologie nous prouve qu'il possède sûrement celle-ci; mais elle ne nous dit pas qu'il n'en ait pas d'autres qu'une étude plus approfondie nous fera reconnaître, et l'on doit peut-être faire quelques réserves à propos du rôle psychique plus ou moins conscient dont nous avons dit quelques mots dans l'historique.

Allons-nous retrouver dans l'examen des symptômes des lésions pathologiques de l'organe qui nous occupe, des données concordant avec celles de la physiologie? Certes, car en y regardant attentivement, nous allons constater comme symptôme capital de ces lésions des troubles de la motilité et plus particulièrement de l'équilibre.

CHAPITRE II

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE DU CERVELET

En présence de la multiplicité des symptômes signalés, il semble difficile de déterminer les rapports qui peuvent exister entre eux et les lésions trouvées à l'autopsie. Les cliniciens paraissent avoir souvent oublié le grand principe de la localisation en matière cérébrale : il faut ne se servir que de vieilles lésions, arrivées à un état stationnaire, pour chercher à connaître exactement les phénomènes de déficit provenant de la perte de fonction de la partie lésée. Ce n'est guère, en conséquence, qu'à l'aide des ramollissements, des atrophies partielles ou totales de l'organe, que cette étude pourra se faire. Les vieux abcès, les tubercules, même stationnaires, sont presque toujours accompagnés d'actions à distance qui les rendent inutilisables à ce point de vue.

Il est des cas nombreux où des lésions du cervelet n'ont donné lieu à aucun symptôme et, d'après Nothnagel, qui s'est livré à une discussion approfondie de ces faits, l'anatomie pathologique prouve que l'altération atteint alors dans la majorité des cas un hémisphère cérébelleux. Les plaies du cervelet, comme

on peut déjà le supposer d'après la physiologie expérimentale de cet organe. sont soumises à cette règle. Duplouy[1] a relaté le cas d'une plaie du cervelet par coup de revolver tiré derrière l'oreille droite : le malade guérit et sa guérison était encore parfaite au bout d'un an. Cependant il y avait eu issue de matière cérébelleuse par la plaie et à aucun moment le malade n'avait présenté un trouble fonctionnel quelconque : il est évident que seul l'hémisphère cérébelleux avait dû être lésé. Il n'en est plus de même quand le vermis est touché primitivement ou intéressé secondairement par la lésion : alors apparaît un phénomène d'importance capitale, qu'on a désigné des noms d'ataxie cérébelleuse, d'incoordination cérébelleuse, de titubation comparable à la titubation ébrieuse. Elle existe dans l'immense majorité des cas où la partie médiane du cervelet est atteinte. Mais certaines observations (Gintrac)[2], (Gribbon)[3], etc., concernent des tumeurs développées dans le vermis sans avoir causé ce symptôme caractéristique. Nothnagel insiste sur le fait qu'il s'agit alors toujours de tumeurs à accroissement graduel, car on peut comparer ce qui se passe dans le cervelet à ce qu'on constate dans certaines tumeurs qui peuvent isoler les uns des autres les faisceaux d'un nerf sans les détruire (Graefe, Virchow). Il y aurait écartement sans destruction, ni compression véritable, des éléments cérébelleux. Il n'en reste pas moins acquis que la lésion du vermis, directe ou indirecte, peut seule causer la titubation cérébelleuse.

Le vertige, si fréquent dans les lésions du cervelet, est aussi un signe important de l'atteinte de cet organe. Quoique le plus souvent, quand il existe, on puisse aussi constater l'existence de la titubation, il peut exister seul et le chancellement existe fréquemment sans lui.

Enfin, dans la plupart des observations sont notés une asthénie musculaire plus ou moins profonde, un affaiblissement très marqué de la force musculaire.

On le voit, si l'on rapproche la constatation de ces trois symptômes des données de la physiologie, il n'y a pas de contradiction entre les deux résultats. Les expérimentateurs ont noté la faiblesse, l'incoordination dans la lésion artificielle. Nous les retrouvons dans la lésion pathologique chez l'homme, à cette différence près que nous n'avons plus affaire à une incoordination véritable, mais à un défaut d'équilibre, à une titubation sur laquelle nous reviendrons à propos des tumeurs du cervelet.

Si l'on parcourt les observations de lésions cérébelleuses, on voit notés encore d'autres phénomènes, très nombreux parfois : ils ne dépendent pas immédiatement de la lésion cérébelleuse en elle-même. La céphalalgie, le plus fréquent de ces symptômes, relève de la même cause que les autres douleurs de tête dans certaines lésions de l'encéphale : irritation des méninges ou augmentation de la pression intracrânienne, qui si souvent se traduit par une hydrocéphalie plus ou moins manifeste. Tous les autres symptômes, vomissements, troubles moteurs hémiplégiques, paralysies variées des nerfs crâniens, troubles de la vue, etc., dépendent, quand ils existent, uniquement soit de la compression d'organes voisins (bulbe, protubérance, tubercules quadrijumeaux), soit d'actions à distance plus complexes et plus difficiles à constater.

Quoi qu'il en soit, sur 167 cas de lésions du cervelet Lussana[4] a trouvé

(1) Duplouy (de Rochefort). *Plaie du cervelet.* VIIe Congrès français de chirurgie, 3 au 8 avril 1893.

(2) Gintrac, T. IV, p. 708.

(3) Gribbon. *The Lancet*, 18 may 1878.

(4) Lussana. Physiopathologie du cervelet. *Arch. ital. de biologie*, t. VII, fasc. 2, p. 145.

noté 134 fois une incoordination motrice : 17 fois elle n'existait pas, 8 fois on ne l'a pas recherchée, 8 fois il fut impossible de la constater par suite de complications. Il faut donc conclure que le cervelet a un rôle régulateur de l'équilibre locomoteur. C'est le centre où viennent se rendre toutes les impressions d'origine musculaire, visuelle et auditive, capables de guider la marche. De ce manque de renseignements, dont nous avons fait ressortir plus haut l'importance dans la fonction d'équilibre, naît la titubation. Le cervelet est une pièce importante du système locomoteur encéphalique, représenté par les corps optostriés, la protubérance, le bulbe et lui-même. C'est le centre de l'équilibre (1).

CHAPITRE III

PATHOLOGIE DU CERVELET

En tant qu'organe autonome, le cervelet peut présenter des lésions similaires de celles du cerveau, qui sont : l'hémorragie, le ramollissement, l'abcès, les tumeurs, et un état d'atrophie et d'hypertrophie. Mais il peut aussi participer aux troubles généraux de l'organisme et aux lésions d'autres parties du système nerveux. C'est cette participation que nous étudierons tout d'abord.

I. — LES TROUBLES CÉRÉBELLEUX DANS LES MALADIES

Influence des intoxications et des infections sur le cervelet. — Les intoxications générales de l'organisme peuvent agir sur le cervelet, comme elles agissent sur tous les autres organes et les troubles qui résultent de cette action spéciale sur le petit cerveau sont, soit passagers comme la cause qui les a déterminés, soit permanents si cette cause amène dans la constitution du cervelet des changements anatomo-pathologiques d'ordre durable ou progressif.

L'intoxication alcoolique et le cervelet. — Le type de l'intoxication passagère agissant sur le cervelet est l'intoxication alcoolique et nous n'insisterons pas sur les ressemblances que l'homme ivre offre avec le cérébelleux en ce qui concerne la démarche, l'asthénie et l'incertitude des mouvements. Le seul nom de *titubation ébrieuse* donné au symptôme principal du syndrome cérébelleux suffit à légitimer l'analogie entre les deux états, qui déterminent le même trouble, passager dans un cas, permanent dans l'autre. Mais les phénomènes que provoque l'action de l'alcool sur le cervelet peuvent être plus durables et donner lieu à un complexus symptomatique persistant parfois pendant plusieurs semaines et reproduisant la forme classique du syndrome cérébelleux (2).

(1) Poincaré. *Le système nerveux central au point de vue normal et pathologique.* 1877.

(2) Von Bechterew. Ueber acut aufretende Störungen der motilität mit den Markmalen cerebellarer Ataxie bei Alcoholiken. *Neurol. Centralblatt*, n° 18, 15 septembre 1900. — Uebe acute cerebellare Ataxie. *Neurol. Centralblatt*, 16 mai 1902, n° 10.

Un alcoolique, après un excès de boisson suivi de perte de connaissance ou simplement d'un sommeil normal, est parfois fort étonné en se réveillant, de ne pouvoir se lever qu'avec une grande difficulté. Lorsqu'il s'est mis debout, il maintient son équilibre avec peine, il est étourdi, il a la tête lourde et des nausées, quelquefois il vomit. Ces phénomènes disparaissent plus ou moins vite et seul persiste le trouble de l'équilibre, parfois tel que le sujet, debout, oscille d'un côté sur l'autre et que, pour marcher, il est obligé de s'accrocher à tout ce qui peut le soutenir : l'occlusion des yeux n'a aucune influence sur cette titubation. Les troubles oculaires se réduisent à du nystagmus qui apparaît dans les mouvements latéraux des yeux : on peut aussi constater une légère inégalité pupillaire. Cependant les mouvements isolés des membres s'accomplissent correctement : il n'y a point d'autre tremblement que celui des doigts qui existe chez tous les éthyliques. La parole n'est pas plus empâtée qu'elle ne l'est chez l'alcoolique et le tremblement dont la langue est agitée paraît avoir la même étiologie. Il n'y a ni paralysies, ni troubles de la sensibilité : les réflexes patellaires sont un peu exagérés, il existe de la courbature générale, des étourdissements et de la lourdeur de tête. Ces troubles disparaissent en quelques jours ou quelques semaines et leur disparition est hâtée par l'emploi de la strychnine, de l'iodure et des bains.

Il est impossible de ne pas reconnaître, dans cette courte description, la plupart des symptômes observés dans la lésion expérimentale du lobe médian du cervelet, tels que nous les avons résumés en exposant la physiologie de l'organe. Ce *syndrome cérébelleux alcoolique* est donc vraisemblablement dû à un processus aigu du vermis et peut ou être prépondérant ou coexister avec d'autres troubles dus à l'action de l'alcool en d'autres points de l'organisme. Il pourrait, dans sa forme pure, être confondu avec certains cas d'ataxie aiguë d'origine infectieuse qui ont été signalés en particulier dans l'anémie pernicieuse ; mais, dans ces derniers cas, il s'agit d'un tableau clinique identique à celui d'une ataxie locomotrice progressive aiguë : le syndrome alcoolique dont nous venons de parler est, au contraire, caractérisé par les troubles prépondérants de l'équilibre, par l'absence d'ataxie dans les mouvements isolés des membres et par son étiologie.

Un syndrome absolument semblable peut exister chez un individu indemne de toute tare alcoolique, à la suite d'une *intoxication d'ordre alimentaire.* Schnitzer l'a décrit sous le nom d'ataxie aiguë chez un homme qui présenta des signes d'embarras gastrique après une ingestion de poisson et chez lequel l'ataxie apparut au bout de 6 à 7 jours. Ce trouble cérébelleux est différent de l'ataxie aiguë décrite à la suite de différentes maladies aiguës infectieuses : il est caractérisé par la perturbation de la fonction d'équilibre, sans ataxie dans les mouvements isolés. Il paraît dû à un trouble vasculaire du cervelet.

L'urémie et le syndrome cérébelleux. — Ce syndrome peut apparaître dans l'urémie : la pathogénie en est alors analogue à celle des troubles cérébraux si fréquents au cours des crises urémiques et il peut être causé, soit par une intoxication du système nerveux, soit par de l'œdème diffus. Peut-être aussi pourrait-il être provoqué par l'augmentation de la pression intra-crânienne, par un phénomène semblable à celui que M. Pierre Marie a décrit sous le nom d'*Engagement des amygdales cérébelleuses* dans le trou occipital, c'est-à-dire par la compression du cervelet dont nous parlerons plus loin. Dans un cas de

Scherb [1], *le syndrome cérébelleux urémique* fut amélioré par la ponction lombaire, de même que MM. Marie et Guillain [2] ont constaté les bons effets de la ponction lombaire sur la céphalée des brightiques.

Les infections et le cervelet. — Toutes les maladies infectieuses paraissent pouvoir provoquer des troubles passagers ou des lésions durables du cervelet. Ces lésions peuvent aboutir à un processus chronique donnant lieu à une affection bien déterminée et autonome. C'est ainsi que la fièvre typhoïde a pu provoquer une sclérose plus ou moins limitée de l'organe. Dans un cas de ce genre, rapporté par Concetti [3], il s'agit d'un enfant de sept ans, sans antécédents héréditaires; il eut la fièvre typhoïde à l'âge de trois ans et demi, et, depuis, il présenta tous les symptômes de l'ataxie cérébelleuse, tels que : démarche ébrieuse, tendance à tomber à gauche, etc. La lésion était probablement une plaque de sclérose du cervelet.

La malaria peut, surtout dans ses formes pernicieuses graves, donner lieu à l'apparition du tableau cérébelleux complet. La production du syndrome dépend bien de l'affection malarienne. Ce n'est qu'une des formes de l'infection du système nerveux central par l'hématozoaire de Laveran, infection qui peut revêtir diverses formes : hémiplégique, cérébrale, etc. La thrombose parasitaire des vaisseaux corticaux du cervelet paraît en être la cause anatomo-pathologique [4]. Cette forme cérébelleuse de l'infection nerveuse paludéenne peut coexister avec la fièvre malarienne pernicieuse à forme comateuse et apoplectiforme, dont elle n'est qu'une partie, ou exister seule. Il y a donc, si nous considérons l'action de la malaria sur l'encéphale, une forme pernicieuse cérébrale et une forme pernicieuse cérébelleuse, suivant la prédominance des lésions malariennes sur le grand ou le petit cerveau.

Cette localisation de la malaria donne lieu parfois au syndrome cérébelleux pur : on y retrouve tous les signes de l'insuffisance du cervelet : atonie, asthénie, ataxie, troubles de la station et de la marche. Dans cette forme pure, où l'infection paraît avoir porté son action exclusivement sur le cervelet, il n'existe jamais de phénomènes d'irritation ou de compensation comme on en peut observer dans les lésions cérébelleuses qui agissent sur les organes voisins; il n'y a pas mélange de phénomènes bulbaires, médullaires, cérébraux ou périphériques. Une des particularités de ce syndrome cérébelleux malarien est d'être accompagné d'anarthrie. Il apparaît brusquement, d'une façon aiguë; ses symptômes s'atténuent rapidement, et bientôt il n'existe plus que de l'incertitude des mouvements, laquelle disparaît peu à peu; seule, la dysarthrie tend à persister : elle est comme la cicatrice du processus.

Il existe donc un *syndrome cérébelleux malarien avec anarthrie*, engendré par la fièvre pernicieuse et reconnaissable à ses caractères étiologiques et à son complexus symptomatique.

Le cervelet et diverses maladies du système nerveux. — Les lésions du cervelet, dans un certain nombre d'affections du système nerveux, sont encore relativement peu connues, mais l'étude systématique des troubles de cet organe commence à montrer leur importance et leur fréquence.

(1) Scherb. *Revue neurol.*, 15 janvier 1902, 10e année, n° 1.
(2) Pierre Marie et Guillain. *Soc. méd. des hôp.*, 4 mai 1901.
(3) Concetti. Supra caso di atassia cerebellare post tifica in un bambino. *La Pediatria* an VI, n° 8, août 1898.
(4) Sergio Pansini. Su di una sindrome cerebellare con anartria da malaria acuta. *Riforma medica*, an XVII, vol. IV, nos 39 à 43, novembre 1901.

Le petit cerveau peut participer aux lésions du cerveau et de la moelle épinière. Les plaques de la sclérose disséminée peuvent siéger à son niveau, et ce serait sans doute à la lésion des fibres cérébelleuses que serait dû le tremblement intentionnel, le nystagmus et la parole scandée observés dans cette maladie. Dans le tabes et la paralysie générale, ses lésions sont importantes et peut-être constantes : il n'y a rien là qui doive surprendre si l'on considère les connexions du cervelet avec la moelle et le cerveau.

Dans le tabes, on peut noter des lésions cérébelleuses histologiques. L'altération porte surtout sur le corps dentelé dont les cellules ganglionnaires subissent une rétraction marquée ([1]) avec conservation de leur forme : les plus rétractées de ces cellules prennent un aspect allongé, deviennent fusiformes ou triangulaires, et les plus dégénérées sont plus ou moins pigmentées. Les vaisseaux du corps dentelé sont moins nombreux qu'à l'état normal et les points où ils sont devenus le plus rares sont aussi les points les plus dégénérés : on constate également que les fibres à myéline du corps dentelé sont moins nombreuses qu'elles ne devraient l'être. Dans les hémisphères cérébelleux il y a disparition plus ou moins grande des fibres à myéline fines et très fines, qui sont les fibres d'association : les fibres rayonnantes participent aussi parfois à la dégénération. Ces lésions tabétiques du cervelet peuvent être rapprochées des altérations fines de cet organe, consécutives aux lésions expérimentales de la moelle ([2]) : celles-ci portent surtout sur les éléments ganglionnaires de la moelle et se limitent aux petites cellules de la couche moléculaire de la substance grise corticale dont beaucoup subissent un processus regressif rapide après la section de la moelle. Si cet organe a été complètement sectionné, les cellules altérées sont disséminées par groupes sur toute la surface corticale des deux hémisphères cérébelleux : si l'on n'a fait qu'une hémisection de la moelle, on observe leur lésion uniquement sur l'hémisphère du côté opposé à la lésion.

Dans la paralysie générale les lésions du cervelet sont très analogues à celles dont nous venons de parler à propos du tabes : elles portent sur l'écorce cérébelleuse et sur la névroglie et sont le plus intenses dans le voisinage des vaisseaux. Meyer([3]) a décrit une atrophie des fibres nerveuses telle, que certaines préparations rappelaient le cervelet du nouveau-né, tant les gaines de myéline étaient diminuées de volume. Dans l'écorce les lésions sont prépondérantes dans la couche des cellules de Purkinje, qui sont altérées et dont le nombre est moindre qu'à l'état normal : la lésion de ces cellules va depuis la simple chromatolyse jusqu'à la disparition de l'élément. Dans cette couche apparaissent des noyaux plus ou moins nombreux qui sont des éléments normaux altérés du cortex, et des leucocytes([4]). La lésion névroglique est irrégulière, par plaques, et consiste surtout dans la multiplication des fibres de Bergmann dans la zone moléculaire([5]) : la plupart de ces fibres ont une direction longitudinale, d'autres, plus délicates, sont transversales; elles enveloppent les cellules de Purkinje autour desquelles s'amassent les cellules

([1]) O. Jellinek. Ueber das Verhalten des Kleinhirns bei Tabes dorsalis. *Deutsche Zeitschrift Nervenheilk.*, 1895, VI, p. 23.

([2]) Cecci. *Soc. medico-chirurgica di Pavia*, 10 mai 1895.

([3]) Meyer. XXIIIe Congrès des membres de la Société des aliénistes de la Basse-Saxe et de Westphalie, session de Hanovre, 1er mai 1889.

([4]) Taty et Jeanty. XIIIe Congrès des médecins aliénistes et neurologistes. Bruxelles, 1-8 août 1903.

([5]) Roecke. *Arch. f. Psychiatrie*, t. 34, fasc. 2, 1901.

névrogliques. La couche granuleuse présente une diminution des éléments nerveux pouvant aller jusqu'à leur disparition complète avec gliose intense. Dans la substance blanche, moins altérée, les cellules névrogliques forment au milieu des fibres des nids plus ou moins nombreux. On peut se demander si ces lésions du cervelet ne sont pas en rapport avec les symptômes ataxiques de la paralysie générale.

Compression du cervelet par augmentation de la pression intra-crânienne. Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital. — Le cervelet peut se trouver comprimé de haut en bas, dans les cas où la pression intra-crânienne augmente rapidement, soit dans les hémorragies cérébrales, soit pour d'autres raisons. Le résultat peut être une compression d'une partie du cervelet, et par suite, l'engagement des amygdales cérébelleuses à l'intérieur du trou occipital. M. Pierre Marie([1]) frappé de ce fait que, dans certaines autopsies d'hémorragie cérébrale, le cervelet paraissait avoir subi une compression, a observé cette compression ou l'engagement des amygdales dans trois cas d'hémorragie cérébrale. Le premier se rapporte à une hémorragie volumineuse du segment externe du noyau lenticulaire gauche : il y avait aplatissement de la face supérieure du lobe gauche et le vermis supérieur était aplati et déjeté à droite. Dans le deuxième une hémorragie de la couche optique du volume d'une noix avait aplati la face supérieure de l'hémisphère gauche cérébelleux et fait saillir les amygdales cérébelleuses qui paraissaient engagées dans le trou occipital. Dans le troisième cas([2]) il y avait une hémorragie de la couche optique droite et l'amygdale cérébelleuse droite était engagée par la pression dans le trou occipital. Dans un quatrième cas, où la pression intra-crânienne s'était trouvée très exagérée sous une influence indéterminée, M. Marie a constaté l'engagement des deux amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, où elles formaient une sorte de coin englobant le bulbe sur plus de la moitié de sa circonférence.

Cet engagement pathologique peut aussi se rencontrer chez les tabétiques, où Touche ([3]) l'a observé 8 fois sur 10 cervelets examinés. Dans les cas très accusés d'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, la dégénérescence du cordon postérieur de la moelle était totale et l'incoordination motrice atteignait les membres supérieurs et inférieurs.

La compression du cervelet par l'augmentation de la pression intra-crânienne pourrait avoir des conséquences très graves : la pénétration des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital peut causer une anémie bulbaire rapidement fatale et pourrait peut être expliquer certains ictus bulbaires. Peut être aussi faudrait-il accorder une part importante à la compression du cervelet dans les phénomènes moteurs de l'ataxie.

II. — TUMEURS DU CERVELET

Étudiées par les auteurs qui se sont occupés de la pathologie cérébelleuse, Andral, Duchenne (de Boulogne), Luys et Ollivier, les tumeurs du cervelet ont

([1]) Pierre Marie. *Soc. de biol.*, 1er juillet 1899; *Comptes rendus*, p. 572.
([2]) Pierre Marie. *Soc. de neurol. de Paris*, 8 mars 1900.
([3]) Touche. *Soc. de neurol.*, 6 février 1902.

donné lieu, depuis vingt ans, à d'assez nombreux travaux d'ensemble. Jœffert en 1872, Cubash (1), Ferber (2), puis Nothnagel, Bernheim et Simon (3) ont tenté de fixer les caractères cliniques des néoplasmes de cet organe. L'œuvre de Nothnagel, faite au point de vue du diagnostic des lésions et de la physio-pathologie, est des plus importantes.

Anatomie pathologique. — Les tumeurs du cervelet semblent être les plus fréquentes des altérations de cette masse encéphalique : elles seraient à elles seules, d'après la plupart des auteurs, aussi fréquentes que toutes les autres réunies; et parmi leurs diverses formes, le tubercule serait la lésion la plus commune, car il fournit à lui seul près de la moitié des cas.

Au point de vue anatomo-pathologique, les tumeurs du cervelet peuvent être de tout point comparées à celles du cerveau : aussi ne ferons-nous que les énumérer, insistant seulement sur deux cas où Toché (4) et Camescasse (5) ont décrit des tumeurs spéciales au cervelet :

1° Les néoplasies infectieuses, qui sont le tubercule et le syphilome;

2° Le cancer, dont la fréquence dans le cervelet serait, comparée à sa fréquence dans le cerveau, comme 2 est à 6. On y trouve toutes les formes, primitives ou secondaires, l'encéphaloïde, le squirrhe, le cancer mélanique, les sarcomes;

3° Les tumeurs dites bénignes, le gliome, le psammome, le lipome, le myxome, le cholestéatome. Ebstein (6) a même décrit un ostéome du cervelet;

4° Les tumeurs vasculaires, fort rares, angiomes et anévrysmes. Sur 93 cas d'anévrysmes intracrâniens, Lorber (7) en signale 3 siégeant sur les artères cérébelleuses;

5° Les tumeurs parasitaires, cysticerques et échinocoques. Un remarquable cas de ce dernier genre a été publié par Sonnenburg (8) : la tumeur du cervelet était consécutive à l'extirpation d'un kyste hydatique de l'artère axillaire.

Ces tumeurs ne présentent rien qui soit particulier à leur situation dans le cervelet : elles sont identiques à celles du cerveau pour leurs caractères macroscopiques et microscopiques. On trouve d'ailleurs parfois dans les hémisphères cérébraux ou dans d'autres parties de l'encéphale des tumeurs analogues à celles du petit cerveau, et ceci s'observe surtout pour les tubercules et les cysticerques. Quand la tumeur est unique, elle siège soit dans un hémisphère ou à la surface de celui-ci, soit dans le vermis, ou empiète d'un hémisphère sur le vermis et réciproquement.

Le tubercule du cervelet est rarement solitaire dans l'organe lui-même, on en rencontre fréquemment deux, trois, quatre ou davantage de tailles diverses, et souvent il en existe également dans le cerveau : on y retrouve les bacilles caractéristiques de la tuberculose. Les tubercules du cervelet sont rarement primitifs, on trouve en général à l'autopsie d'autres lésions tuberculeuses, surtout du

(1) CUBASH. *Die Tuberculose des Kleinhirns, inaug. dissert.* Zurich, 1875.
(2) FERBER. *Beiträge zur Symptomatologie und Diagnose des Kleinhirntumoren.* Marbürg, 1875.
(3) BERNHEIM et SIMON. Contribution à l'étude clinique des tumeurs du cervelet. *Revue méd. de l'Est*, 1889.
(4) TOCHÉ. Thèse, 1888.
(5) CAMESCASSE. *Soc. anatomique*, mars 1886.
(6) EBSTEIN. *Virchow's Archiv.*, XLIX, Bd
(7) LORBER. Thèse de Strasbourg, 1886.
(8) SONNENBURG. Fall von Echinokokkus des Kleinhirns. *Berlin. klinische Wochenschift*, n° 6, p. 155, 9 février 1891.

côté des poumons. La néoplasie bacillaire peut être assez volumineuse pour transformer tout un lobe en une masse solide; dans un cas observé par nous, le lobe droit se présentait sous la forme d'un bloc tuberculeux en forme d'œuf, de 8 centimètres de long, sur 5 à 6 dans les autres diamètres : le lobe gauche renfermait un tubercule du volume d'une petite noix et le cerveau était sain. En général le tubercule du cervelet n'est relié à aucune lésion de voisinage, mais il peut être secondaire à une lésion du rocher. Dercum ([1]) a rapporté l'observation d'un homme à l'autopsie duquel on trouva une nécrose du temporal et une grosse tumeur tuberculeuse, caséeuse et friable, qui envahissait et comprimait la base du lobe gauche du cervelet. Le tubercule cérébelleux peut guérir dans des cas évidemment très exceptionnels : il se transforme alors en une masse à périphérie scléro-fibreuse, à centre plus ou moins caséeux et infiltré de sels calcaires. Un cas de ce genre a été décrit par Foa ([2]) chez un enfant de 10 ans, mort de néphrite et qui, dans sa première enfance, avait eu une méningite et la fièvre typhoïde. On trouva, à l'autopsie, dans l'hémisphère cérébelleux gauche, un nodule fibreux, à consistance très ferme, presque tendineuse, à bords irréguliers, présentant en son centre deux petits foyers caséeux avec des concrétions calcaires; à son niveau la pie-mère était opaque; il y avait de la pachyméningite adhésive et une légère hydrocéphalie; c'était un tubercule guéri.

Le volume des tumeurs du cervelet est très variable; il peut atteindre la taille d'un œuf de poule et demi. Le gliome est de beaucoup la plus fréquente des néoplasies non tuberculeuses du cervelet; il constitue plus de 70 pour 100 des néoplasmes de cette catégorie. Viennent ensuite les sarcomes (formes angiolithique, globo-cellulaire, médullaire, etc.). Le gliome peut être pur ou se présenter sous la forme de fibro-gliome, de glio-sarcome, de gliome télangiectasique ([3]). Le gliosarcome et le sarcome peuvent subir une dégénérescence kystique qui s'accentue parfois au point qu'on a peine à retrouver trace du tissu sarcomateux dans la paroi du kyste.

Le point de départ des tumeurs cérébelleuses peut se trouver soit dans les diverses parties du tissu nerveux constituant l'organe, soit dans les pédoncules cérébelleux, soit dans la pie-mère et la dure-mère; dans ce dernier cas, la tumeur peut envahir la substance du cervelet ou se borner à la comprimer et à la refouler ; et alors, quoique non cérébelleuse au point de vue anatomo-pathologique, la lésion peut donner lieu à tous les symptômes des tumeurs du petit cerveau.

Les kystes du cervelet présentent plusieurs variétés : 1°) kystes hydatiques et cysticerques; 2°) kystes qui sont le résultat de la transformation d'une hémorragie ou d'un ramollissement; 3°) kystes dus à la dégénération kystique de néoplasmes (sarcome ou gliome); 4°) kystes qui résultent d'une transformation en cavité close, par agglutination d'une partie de ses parois, d'une cavité physiologique plus ou moins bien développée. La séparation de la cavité originale peut se faire pendant la vie fœtale, par suite d'anomalie de développement, et la transformation en kyste peut ne se produire que beaucoup plus tard : le kyste, jusque-là silencieux, peut alors provoquer les symptômes

([1]) F.-X. Dercum. Soc. de neurol. de Philadelphie. *The Journal of nervous and mental Disease*, octobre 1898, vol. 25, n° 10.
([2]) Foa. Acad. de méd. de Turin, 22 mai 1903.
([3]) Trenel. *Soc. anatomique*, 28 avril 1898.

caractéristiques; 5°) enfin, il existe une variété de kystes cérebelleux relativement rares, qui contiennent un liquide clair et qui ne paraissent avoir été produits par aucune des causes que nous venons d'indiquer. Dans ces kystes, on ne rencontre ni hydatides, ni cysticerque, ni traces d'une hémorragie plus ou moins ancienne, ni cristaux d'hématoïdine, reliquat d'une hémorragie, ni végétation néoplasique : de plus, il n'y a pas sur leur paroi de revêtement endothélial ou épithélial pouvant faire penser à une cavité séparée de la grande cavité ventriculaire. Il faut donc admettre une classe de *kystes séreux du cervelet*, d'origine inconnue.

Les kystes séreux siègent dans la substance cérébelleuse en n'importe quel point, mais de préférence dans les hémisphères. Leur contenu est un liquide clair comme de l'eau, ne présentant rien de particulier à l'examen microscopique; il ne renferme pas d'éléments morphologiques, ni de cristaux d'hématoïdine : la quantité de ce liquide peut être assez considérable, 50 centimètres cubes dans un cas(1); le kyste peut donc comprimer les autres parties du cervelet et les organes voisins. Au microscope les parois du kyste paraissent formées par des cellules de la névroglie tassées en couche mince et ne donnant pas l'aspect du tissu du gliome : cette paroi ne renferme pas de vaisseaux sanguins, alors que le gliome renferme tout au moins des capillaires. Dans certains cas les kystes séreux du cervelet coïncident avec d'autres kystes dans le foie et les reins, et il est probable que tous ont la même origine, qu'ils soient dus à la dilatation d'un espace lymphatique ou qu'ils soient d'origine congénitale, comme on l'a pensé pour les kystes du foie et du rein. Néanmoins il ne faut pas oublier que les gliomes peuvent subir une évolution kystique si accentuée qu'il faut un examen des plus attentifs pour trouver dans le kyste une faible trace de la néoplasie. Williamson a rapporté deux cas de ce genre : dans l'un d'eux, où le kyste avait la taille d'un œuf de pigeon, on ne put trouver de noyau gliomateux, sur la paroi du kyste, qu'en un seul point où existait un petit gliome de deux millimètres et demi sur quatre millimètres; la moitié de ce petit noyau était constituée par des vaisseaux sanguins. Si une tumeur peut subir une telle dégénérescence, il ne semble pas impossible que, dans certains cas, tout le néoplasme puisse disparaître et qu'il soit remplacé par un kyste séreux.

Des *épithéliomes* nous séparerons, au point de vue anatomo-pathologique, deux cas d'endothéliomes décrits par Toché. Ces tumeurs, d'un blanc jaunâtre, sont brillantes et nacrées, et formées de couches concentriques blanches et luisantes. Le microscope y montre des cellules plates, très minces, disposées en mosaïque ou en globes : elles renferment de la graisse et de la cholestérine et n'ont pas de vaisseaux.

Enfin, Camescasse a présenté à la Société anatomique un genre de tumeurs rapprochées par M. Cornil des névromes médullaires centraux, que Virchow a décrits dans la protubérance, les ventricules latéraux, les pédoncules cérébraux et la corne d'Ammon. Il s'agit d'une sorte de lobule, avec des circonvolutions bien dessinées, surajouté au cervelet. Le microscope y montre des fibres à myéline rares, des cellules nerveuses et surtout de la névroglie.

Considérons les lésions de voisinage : les tumeurs cérébelleuses en produisent de deux ordres : ou bien elles siègent dans la profondeur de l'organe et

(1) George W. Jacoby. *The Journal of nervous and mental disease*, juillet 1901, n° 5.

[L. TOLLEMER.]

par leur volume, comprimant plus ou moins les organes voisins, elles peuvent les altérer (bulbe, protubérance, tubercules quadrijumeaux); ou bien elles affleurent la surface de l'organe, et alors aux phénomènes de compression (qui peuvent manquer) se joignent des phénomènes d'irritation. Ces derniers, tout locaux, se traduisent par des adhérences aux méninges, qui peuvent s'enflammer et adhérer à leur tour aux os voisins. De plus, il est rare que, profondes ou superficielles, les tumeurs, quand elles atteignent un certain volume, ne causent pas un trouble dans la pression intracrânienne. Il en résulte une congestion veineuse de l'encéphale, et dans certains cas une hydropisie ventriculaire qui peut être considérable, et qui suffirait alors à expliquer certaines altérations situées à une distance plus ou moins grande de l'organe atteint primitivement.

En général le liquide céphalo-rachidien n'est altéré qu'en ce qui concerne sa quantité : il ne renferme pas d'éléments figurés anormaux s'il n'y a pas de complications, purulentes ou autres, en particulier d'extension aux méninges. Lors de la ponction lombaire il peut s'écouler avec force et en grande quantité, si la tension intracérébrale est exagérée et s'il y a hydrocéphalie.

Symptômes. — Il ne saurait être question de faire un exposé général de la symptomatologie des tumeurs cérébelleuses. L'anatomie pathologique, en nous montrant l'irrégulière distribution des lésions, leur extension capricieuse, les variations des actions à distance qu'elles peuvent exercer, permet de se rendre compte de la difficulté d'une telle entreprise. Aussi prendrons-nous comme base de la description clinique un cas typique, où les auteurs s'accordent à dire que les symptômes sont ceux d'une lésion cérébelleuse, et où le diagnostic peut être fait. C'est dire que nous considérerons comme accessoires, provisoirement, les phénomènes d'actions à distance, qui éloignent plutôt de l'idée d'une tumeur du cervelet, et que nous décrirons comme de véritables complications de la lésion primitive.

Mais auparavant, constatons qu'à l'autopsie, dans des cas encore assez nombreux, alors que le malade n'a présenté aucun trouble encéphalique, on trouve une tumeur du cervelet. C'est alors presque toujours un tubercule, car ces tumeurs se rapprochent des lésions en foyer stationnaires par leur peu de tendance à causer des phénomènes de voisinage : c'est, pour la symptomatologie, en quelque sorte un intermédiaire entre le ramollissement et les tumeurs à développement rapide. Mais la nature tuberculeuse de la tumeur n'intervient pas seule dans cette absence de symptômes : son siège et son volume ont leur importance. Quand elle intéresse le vermis, elle cause le symptôme cérébelleux caractéristique, la titubation; aussi n'est-elle silencieuse que si elle siège dans un hémisphère et ne comprime pas le vermis. Nous n'avons pas besoin de rappeler qu'il y a des exceptions dont nous avons expliqué la possibilité antérieurement. Andral, dans ses leçons cliniques, cite le cas d'un garçon de dix ans dont l'hémisphère cérébelleux gauche renfermait quatre noyaux tuberculeux, dont un de la taille d'une grosse noix; il n'y avait aucun symptôme. Nothnagel cite un fait analogue. L'ostéome signalé par Ebstein avait 45 millimètres de droite à gauche, 29 d'avant en arrière, 32 de haut en bas. Il n'avait causé aucun trouble.

Mais il n'en est pas toujours ainsi, et dans les cas typiques on constate comme symptômes fondamentaux la céphalalgie, les vomissements, les vertiges, la

titubation cérébelleuse. A ces troubles se joint une amaurose si fréquente, qu'il faut en tenir grand compte, quoiqu'elle ne soit qu'un phénomène dû à une lésion de voisinage.

Dans d'autres cas, intermédiaires entre ceux où il n'y a aucun symptôme de lésion encéphalique et ceux où le syndrome cérébelleux est au complet, il existe des troubles qui, sans avoir rien de caractéristique au point de vue cérébelleux, doivent cependant attirer l'attention du côté de l'encéphale. Dans le cas de kyste du cervelet rapporté par Jacoby et dont nous avons parlé plus haut, la malade, âgée de 31 ans, ne présenta pendant trois ans que de la nervosité, de la fatigue et de l'amaigrissement : neuf semaines avant sa mort elle fut prise d'étourdissements qui durèrent quelques jours, puis de nausées et de vomissements. Les maux de tête étaient fréquents; la malade avait l'air d'une hystérique.

Pendant le dernier mois de sa vie elle présenta de la céphalée, de la faiblesse et un extrême amaigrissement; elle mourut subitement.

Début, évolution, terminaison. — Il n'est pas rare de voir signaler, au début de la maladie, un traumatisme, qui peut remonter à plusieurs années : traumatisme de la partie droite de la région occipitale [1], où sept ans plus tard on trouve un gliosarcome avec dégénérescence kystique : chute sur la tête; chute ayant déterminé une fracture de jambe [2], dans ce dernier cas les symptômes parurent peu après l'accident et il s'agissait d'un gliome. Une observation de Donath [3] est curieuse à ce point de vue : un individu reçoit sur la tête un coup violent, et celui qui l'a frappé le saisit par le bras et le fait tourner en rond violemment autour de lui, puis le lâche : il est alors pris de vertige, il tombe et perd connaissance. Revenu à lui-même, il resta atteint d'un vertige qui ne le quitta plus : il s'agissait d'un sarcome médullaire du vermis et du quart inférieur des hémisphères. Il est impossible de dire si le traumatisme peut avoir une influence sur le développement de la lésion, le traumatisme est chose banale, et il peut y avoir simple coïncidence.

Le *début* lui-même peut être brusque et se produire par un ictus avec ou sans perte de connaissance et projection dans un sens déterminé. Dans un cas de sarcome du vermis inférieur et des lobes latéraux chez un enfant de treize ans, Raymond [4] signale un ictus comme début de l'affection. D'autres fois, divers symptômes, faiblesse des jambes, vertiges, titubation précèdent l'ictus : quand le malade revient à lui il peut présenter de la fièvre, du délire, des convulsions, de la céphalée. Titubation et céphalée apparaissent ou persistent et la maladie évolue. Le début brusque semble se produire surtout dans les tumeurs non infectieuses. Lorsque l'ictus se produit sans perte de connaissance, il se réduit à un vertige avec perte d'équilibre. D'autres fois les accidents bulbaires sont le premier symptôme de la maladie.

En général, c'est la céphalalgie ou les vertiges qui ouvrent la marche et sont les premiers signes de la maladie; ils peuvent durer plusieurs mois et plus d'une année même (Ferber). Au bout d'un temps variable survient la titubation cérébelleuse. Tous ces phénomènes, d'abord intermittents, s'installent bientôt

(1) River. *University medical Magazine*, octobre 1896, n° 1.
(2) J. Sabrazès et C. Cabannes. *Arch. d'ophtalmologie*, mars 1898.
(3) J. Donath. *Wien. med. Presse*, 1896, n° 26.
(4) T. F. Raymond. *Presse méd.*, 8 oct. 1902. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 4, juillet-août 1898.

d'une façon définitive, et le malade, qui accuse en général une grande faiblesse, peut n'en pas présenter d'autres jusqu'à la mort. Mais il est rare que des symptômes de compression ne viennent pas s'adjoindre aux symptômes cérébelleux proprement dits et compliquer la situation. L'amaurose en est un des plus fréquents. La titubation, la faiblesse augmentent alors; les convulsions, des paralysies variées, mais rares en somme, apparaissent. Au milieu de ces troubles si divers, la sensibilité générale, les facultés intellectuelles, restent souvent intactes. Dans cet état, la maladie peut durer un temps indéterminé.

La *durée* moyenne de la maladie est en général de quelques mois, mais elle varie de quelques semaines (et cette courte durée s'observe surtout dans le cas de sarcome, dont l'évolution, ici comme ailleurs, est souvent rapide), à plusieurs années, six ans dans une observation de gliome du cervelet rapportée par Trenel et Antheaume [1], huit ans dans un cas de Marchand.

La *terminaison* est fatale : les observations de guérison d'un tubercule du cervelet sont trop rares pour qu'on puisse escompter une telle régression. Seule l'opération, lorsqu'elle est possible, peut donner quelques chances de survie ou de guérison. En général la mort arrive par cachexie progressive ou par l'effet d'une maladie intercurrente, souvent de la tuberculose pulmonaire. Parfois les accidents bulbaires, qui peuvent d'ailleurs être le premier, et, dans certains cas, le seul symptôme de l'affection, enlèvent le malade en une dizaine de jours; assez souvent la maladie se termine dans le coma. La mort subite est fréquente et se produit soit par une attaque apoplectiforme, soit dans une syncope. La syncope est souvent respiratoire : on constate brusquement un arrêt des mouvements respiratoires, cependant le cœur bat encore, et il bat pendant de longues heures si l'on pratique la respiration artificielle. Le pouls peut être perçu longtemps après la suspension des mouvements respiratoires. Cet accident paraît donc être provoqué par la pression qu'exerce la tumeur sur le centre respiratoire bulbaire [2]. La syncope peut se produire pendant l'opération tentée pour l'enlèvement de la tumeur, c'est ce qui arriva dans un cas de Jaboulay [3] où la mort subite eut lieu pendant l'opération : le malade cessa de respirer, et, quoique les battements du cœur fussent longtemps normaux, il fut impossible de rétablir la respiration.

Syndrome cérébelleux. — Le syndrome cérébelleux est constitué par l'ensemble des symptômes dus à la lésion du cervelet et la caractérisant, céphalalgie, vertiges, vomissements, amaurose, titubation, asynergie. Les quatre premiers symptômes appartiennent au syndrome commun des lésions encéphaliques, mais certaines de leurs particularités peuvent relever de la situation cérébelleuse de la lésion qui les provoque. La titubation et l'asynergie sont caractéristiques de l'atteinte du cervelet, seules elles sont dues aux lésions de déficit de cet organe, comparables aux troubles observés dans les lésions expérimentales du cervelet.

Céphalalgie. — La céphalalgie est un des signes les plus constants et les plus précoces des tumeurs cérébelleuses : c'est une douleur tenace, siégeant le plus souvent dans la région occipitale, quelquefois bilatérale, limitée parfois exactement au côté de la tumeur. Mais sa localisation n'est pas toujours aussi nette, elle peut être sans localisations précises et elle peut occuper le front ou toute

(1) Trenel et Antheaume. *Arch. de neurol.*, juillet 1897.
(2) Hughlings Jackson et Risien Russell. *British med. Journal*, 24 février 1894, n° 1730.
(3) Jaboulay et Descos. *Lyon méd.*, 31e année, t. XCII, n° 42, 15 octobre 1899.

la tête, ou bien être localisée au vertex ou aux tempes : dans certains cas, d'abord frontale ou temporale, elle se localise ensuite à la nuque. Quand elle est occipitale, elle a parfois des irradiations vers le front ou vers le cou, ou le long de la colonne vertébrale; quelquefois d'une intensité démesurée, intolérable, continue, présentant des exacerbations ou revenant par accès, elle arrache des cris au patient. Les mouvements l'exaspèrent et ramènent les crises : aussi les malades cherchent en général à garder l'immobilité la plus absolue; ils comparent la douleur à des élancements, à des coups de couteau, parfois à des piqûres d'aiguille; les accès peuvent être au nombre de plus de dix par jour (cas de Jaboulay). Ils peuvent s'accompagner de vomissements et de vertiges. L'intensité de la céphalalgie est plus grande au début de la maladie, dont les progrès la font parfois disparaître. Dans un cas de Bregman (1) la disparition de la céphalalgie avait pour cause l'éclatement des sutures du crâne sous l'influence de la compression : le malade était un enfant de l'âge de neuf ans. La céphalée est atténuée par la ponction lombaire. D'après Luys, elle surviendrait de préférence le soir, sous le type quotidien, tierce ou quarte : elle provoque parfois l'insomnie par sa constance, mais elle peut se produire aussi le matin.

Percussion. — A côté de la céphalalgie nous placerons un symptôme assez variable, mais très important lorsqu'il existe : *la douleur provoquée par la percussion du crâne.* La percussion peut être douloureuse dans toute l'étendue de la calotte crânienne; parfois elle ne l'est que d'un côté, qui est celui du siège de la tumeur. Dans certains cas le choc ne réveille de douleur que lorsqu'on percute l'occiput, et parfois lorsqu'on frappe un seul côté de l'occiput en arrière de l'apophyse mastoïde : la douleur à la percussion ainsi localisée indique le côté où siège la lésion cérébelleuse, et le point où on la provoque est souvent aussi le siège de la céphalalgie.

Rotgans et Winkler (2) rapportent un cas où la percussion provoquait un bruit de pot fêlé, par suite de la mobilité des sutures et de leur écartement par un volumineux kyste du cervelet.

Vomissements. — Les vomissements, assez fréquents dans les tumeurs du cervelet, se rencontrent surtout dans les cas où le néoplasme a un développement rapide. Ce n'est généralement pas un symptôme isolé, mais il apparaît souvent en même temps que la douleur occipitale ou les vertiges, et il est réveillé souvent par les mêmes causes, par exemple le fait de se lever ou de s'asseoir brusquement. Parfois, le moindre changement de position le provoque. Dans quelques observations il ne se produit que lorsque le malade prend une certaine position, par exemple lorsqu'il se couche sur un côté déterminé. En général précoces, les vomissements peuvent n'apparaître que vers la fin de la maladie; ils sont muqueux, bilieux ou alimentaires et, dans la majorité des cas, accompagnés d'anorexie; il peuvent ne jamais se produire, être rares ou se montrer de temps en temps : mais ils sont, en général, d'une grande fréquence et revêtent parfois, surtout au début, un caractère incoercible inquiétant; il en résulte une inanition dangereuse dans quelques cas. Ils ne sont pas douloureux; en effet, le malade ne fait pas effort pour vomir; il s'agit même parfois d'une simple régurgitation ou de nausées. Nothnagel con-

(1) Bregman. *Deutsche Zeitschrift fur Nerveinheilk.*, t. XX, 3-4, 24 octobre 1901.
(2) Rotgans et Winkler. *Chirurgie nerveuse de Chipault*, 1902, I.

sidère le vomissement cérébelleux comme l'analogue du vomissement cérébral et il ne revêt pas, dans les tumeurs du cervelet, une physionomie différente de celle qu'il présente dans les autres affections de ce même organe : son principal caractère est son instantanéité, *les matières vomies étant rejetées à la manière d'un projectile.*

Vertiges. — Le vertige existe dans la majorité des tumeurs cérébelleuses; il manque cependant assez fréquemment. Quand on le constate, il coexiste en général avec la titubation; mais il peut aussi exister seul, de même que la titubation et les troubles moteurs cérébelleux peuvent exister sans lui. C'est un signe précoce de la lésion, et, s'il existe, c'est dès le moment où elle se traduit par des symptômes; il persiste alors, en général, jusqu'à la mort. Parfois, il se produit seulement dans la station debout, surtout au début de la maladie, et il suffit alors d'un point d'appui donné au malade pour le faire diminuer et même cesser. Mais, le plus souvent, il est fort, continu, et il se produit même quand le malade s'assoit; dans certains cas, il persiste encore quand le malade est au lit, horizontal. Quelquefois le vertige, comme les vomissements, se produit surtout ou s'accentue énormément, le malade étant au lit, dans certaines positions. Le plus souvent alors, c'est lorsqu'il se couche sur un certain côté, toujours le même, que l'on voit ces symptômes apparaître ou s'exagérer, tandis qu'ils diminuent et même cessent tout à fait si le malade se couche sur l'autre côté. Deux observations de Schmidt [1] sont caractéristiques à ce point de vue; dans l'une le malade était atteint de nausées et de vomissements quand il se couchait du côté droit : un angiosarcome siégeait dans le lobe cérébelleux gauche; dans l'autre, des vomissements, des vertiges, des tintements d'oreilles apparaissaient dès que le malade se couchait sur le côté gauche : un gliome fut trouvé dans le lobe cérébelleux droit. Dans un cas de Spiller [2] la malade présentait un vertige extrême lorsqu'elle se couchait sur le côté gauche et rien lorsqu'elle se couchait sur le côté droit. On comprend l'aide que ces variations dans la production des symptômes peuvent apporter au diagnostic de la localisation cérébelleuse, car elles sont dues à la compression du vermis par la tumeur, dans une certaine position seulement, par suite de l'action de la pesanteur, compression qui cesse lorsque le patient se couche sur le côté correspondant au lobe cérébelleux dans lequel s'est développée la lésion. La sensation accusée par le patient varie. Tantôt ce sont les objets extérieurs qui tournent autour de lui, ou lui semblent osciller; tantôt, au contraire, il lui paraît que son corps est entraîné dans un mouvement oscillatoire dans toutes les directions, réalisant, suivant une vieille expression de Weber, le *vertigo titubans, fluctuans, gyrosa.* Le plus souvent, l'occlusion des yeux l'exagère; mais ceci peut ne pas arriver. En somme, les caractères principaux de ce phénomène sont sa constance et son intensité.

Titubation. — Le vertige nous amène à la titubation cérébelleuse, non qu'il faille, comme nous venons de le dire, voir une relation de cause à effet entre ces deux symptômes, loin de là. Immermann a prétendu que le vertige est dû uniquement aux vacillements bien réels du corps dans la titubation : il n'en est rien, et l'inverse ne serait pas plus exact; vertiges et titubation peuvent exister séparément. Ces troubles de la station, désignés sous le nom de titubation céré-

(1) Rudolf Schmidt. *Wiener klinische Wochenschrift*, 1898, n° 51, p. 1170.
(2) Spiller. *The Journal of nervous and mental Disease*, 1899, n° 5.

belleuse, titubation ébrieuse, troubles de l'équilibre, démarche titubante ou chancellement cérébelleux dus à la lésion du vermis, doivent aussi être distingués des troubles moteurs qui résultent de la paralysie d'une moitié du corps, de l'hémiplégie due à la compression du bulbe ou de la protubérance.

Duchenne de Boulogne, dans ses études sur les lésions du cervelet, comparant les incertitudes motrices d'un tabétique et les trébuchements d'un homme ivre, fut amené à trouver de la ressemblance entre la démarche d'un tabétique et celle d'un homme atteint de lésion cérébelleuse. Mais, plus tard, il distingua ces deux démarches et rapprocha la titubation vertigineuse des affections du cervelet de celle qui existe dans l'ivresse alcoolique ; le mot de titubation vertigineuse était impropre, car si le vertige est, dans la plupart des cas, accompagné de titubation, celle-ci peut exister seule.

La titubation est due au défaut d'association des actions musculaires nécessaires au maintien de l'équilibre. Elle se produit pendant la marche et la station debout et varie beaucoup dans son intensité.

La marche du cérébelleux n'est pas celle de l'ataxique et la dénomination d'ataxie cérébelleuse est impropre. La démarche, dans les lésions du cervelet, est souvent analogue à celle de l'homme ivre, mais elle rappelle aussi beaucoup, et parfois bien davantage, celle de l'enfant qui apprend à marcher; même attitude incertaine et gauche chez le cérébelleux et chez le petit enfant, même effort d'attention avec l'aide continue de la vue; chez tous deux l'équilibre instable est rectifié sans cesse et gardé avec peine à cause des oscillations en sens divers avec tendance à reculer et à tomber en arrière.

Le malade marche les jambes écartées, et toute la plante du pied ne porte pas en même temps sur le sol, le pied appuie tantôt à plat, tantôt sur le talon, tantôt sur l'extrémité antérieure des métatarsiens; en même temps les orteils exécutent un mouvement continu d'extension et de flexion. Le pied est peu soulevé. Le malade balance le corps, tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, présentant d'une façon parfois frappante le tableau de l'ivrogne qui titube et décrit des zigzags : il s'avance en festonnant, suivant une ligne brisée. Nothnagel cite le cas d'un de ses clients qui à plusieurs reprises fut considéré comme ivre, alors que le malheureux n'offrait qu'un exemple trop parfait de la façon dont marche un cérébelleux.

Dans la station debout, on retrouve ce chancellement : le malade se cale sur ses pieds, d'aplomb, les jambes écartées, et il se peut que, si le trouble est peu accentué, le balancement du corps n'existe pas. Mais le plus souvent, malgré l'écart des pieds, le corps oscille et les orteils exécutent le même mouvement que dans la marche.

Enfin le malade ne peut facilement tourner sur lui-même. A un degré extrême, le trouble de l'équilibre est tel que le malade ne peut rester debout même avec un point d'appui : il tombe, et la chute n'a pas toujours lieu du même côté : la projection dans un sens déterminé, toujours le même, n'existe que si le pédoncule cérébelleux moyen est intéressé, directement ou indirectement. Cette chute manque souvent et n'est pas une impulsion automatique : elle résulte de l'augmentation continue de la titubation, dont elle est le dernier terme, et arrive quand cette dernière fait dépasser au corps la limite des oscillations compatibles avec l'équilibre.

Il peut arriver que la titubation cérébelleuse s'exagère dans l'obscurité ou

par la fermeture des paupières : il se produit alors quelque chose d'analogue au *signe de Romberg*. Mais l'augmentation de l'instabilité par l'occlusion des yeux paraît ne se produire que dans les cas de tumeur dont le grand volume ou la situation provoque des compressions étendues des organes voisins. Dans un cas de Probst et Wieg (¹), où le signe de Romberg existait, nous voyons qu'un volumineux gliome des lobes moyen et gauche du cervelet causait de la compression du cerveau. Dans l'observation de Donath un sarcome du vermis et du quart inférieur des hémisphères cérébelleux comprimait l'isthme de l'encéphale et les tubercules quadrijumeaux. Le gliome de l'observation de Sabrazès et Cabannes comprimait la bulbe et la protubérance; celui de Gordinier avait détruit le velum médullaire supérieur, les corps quadrijumeaux postérieurs, l'aqueduc de Sylvius, les noyaux oculo-moteurs, la région des noyaux rouges, les pédoncules cérébelleux supérieurs. Il semble donc, d'après d'assez nombreuses observations, que le signe de Romberg existe dans les tumeurs du cervelet, non pas à cause de la lésion cérébelleuse, mais comme conséquence des divers effets à distance provoqués par elle.



Fig. 99. — Enfant atteint de tubercule du lobe droit du cervelet. Station debout. On voit bien l'écartement des jambes et l'abduction du membre du côté correspondant à la lésion. (*Obs. personnelle.*)

La titubation, quand elle s'est une fois produite, est généralement constante dans toute la durée de la maladie; cependant, d'après Touche, la titubation temporaire ne serait pas rare : ce trouble pourrait n'apparaître que pour un temps et par intervalles.

Le trouble de l'association des mouvements peut également se faire sentir dans les membres supérieurs, le malade étant debout ou assis. Dans le cas d'un volumineux gliosarcome du vermis comprimant les lobes latéraux et le bulbe, Rektsamer (²) constate de l'incoordination des membres supérieurs. Popoff (³) constate d'abord de l'ataxie du bras gauche, se produisant surtout les yeux fermés, puis de l'incoordination dans la jambe gauche et les membres du côté

(¹) Probst et Wieg. *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, vol. XXI, fasc. 1 et 2, 1902.
(²) Rektsamer. *Gazette de Botkine*, n° 27, 1894.
(³) Popoff. *Mémoires médicaux*. Moscou, 1894, n° 18.

droit. Donath observe de l'incoordination des membres supérieurs qui disparaît lorsque le malade est couché.

Pour que la titubation se produise, il faut que le malade soit debout; en général le trouble de l'association des mouvements qui aboutit à la titubation disparaît lorsque le malade est couché; mais, comme pour le vertige, ces troubles peuvent aussi exister soit dans la station assise, soit dans le décubitus dorsal. Dans une observation personnelle, où il s'agissait d'un volumineux tubercule du lobe droit du cervelet, nous avons vu la titubation se produire l'enfant étant assis. Lorsqu'il était placé sur son séant, le petit malade se soutenait dans cette situation à l'aide de ses mains écartées du corps, le buste penché en avant : dans cette situation le haut du corps décrivait de lents mouvements de va-et-vient, des oscillations à large amplitude d'avant en arrière et de droite à gauche. Lorsqu'on lui faisait lever la main gauche, la titubation s'exagérait, mais l'enfant pouvait rester assis; si on lui levait la main droite il lui était impossible de rester assis en s'appuyant sur la main gauche et il tombait à droite, côté de la tumeur. Lorsque l'incoordination existe on observe une incertitude des mouvements des jambes qui rappelle celle de l'ataxique : parfois même les membres supérieurs sont intéressés, mais cette maladresse des mains dans le décubitus dorsal est extrêmement rare. Dans tous les cas le malade conserve la notion de position de ses membres, le sens musculaire est conservé et, dans la majorité des observations, les mouvements sont sûrs, énergiques et prompts. La contractilité électrique des muscles est intacte.



Fig. 100. — Titubation dans la position assise. Abduction du membre du côté de la tumeur (tubercule du lobe droit du cervelet). (*Obs. personnelle.*)

Asthénie. — Parmi les troubles moteurs dépendant de la lésion cérébelleuse elle-même, signalons encore l'asthénie musculaire notée dans beaucoup d'observations, ainsi que la diminution du tonus musculaire. Elle va depuis un affaiblissement musculaire minime jusqu'à une presque impossibilité de se mouvoir, distincte de la paralysie en ce que tous les mouvements sont libres, mais d'une faiblesse extrême, et s'accentue avec les progrès de l'affection. Parfois ce trouble est limité à une moitié du corps.

Attitude forcée. — Il peut exister de la rigidité ou contraction tonique des muscles du cou et du dos, soit au moment des crises, soit d'une façon permanente, allant parfois jusqu'à l'opisthotonos. On peut observer une attitude

forcée de la tête, analogue à celle qu'on a signalée chez les animaux privés d'une partie du cervelet; parfois le malade ne peut baisser la tête, qu'il immobilise le plus possible, avec ses mains quelquefois[1], et il la meut avec la partie supérieure du corps. D'autres fois la tête est fixée, le menton sur la poitrine[2], ou regarde en haut et de côté, le tronc étant incurvé du même côté. Cette attitude est la même que celle prise par les animaux à qui on a enlevé un lobe latéral du cervelet. Dans un cas de kyste ayant détruit le lobe gauche du petit cerveau, le malade avait la tête déviée de façon à regarder en haut et à gauche, le tronc étant incurvé à gauche[3].

Asynergie cérébelleuse. Diadococinésie. — Il s'agit ici encore de troubles de l'association des mouvements, qui ont été confondus dans les troubles du mouvement chez les cérébelleux jusqu'aux travaux de M. Babinski sur ce sujet[4].



Fig. 101. — Attitude du malade dans la station debout, cherchant à porter la tête en arrière et à courber le tronc dans le même sens en forme d'arc[5].

Asynergie cérébelleuse. Sous ce nom, M. Babinski a décrit des troubles de la motilité dont la cause anatomique est une lésion cérébelleuse et qui dépendent d'une perturbation de la faculté d'association des mouvements, c'est-à-dire de la *synergie musculaire.* Ce symptôme peut se produire dans toutes les lésions du cervelet et on peut encore le rencontrer dans une lésion bulbo-protubérantielle par suite de la lésion des fibres cérébelleuses de la protubérance.

Ces troubles doivent être étudiés dans la marche, dans la station debout, dans le décubitus dorsal, dans les mouvements isolés des jambes.

Dans la marche, le cérébelleux présente un aspect spécial : quand il se met en mouvement, la partie supérieure du corps ne suit pas le mouvement du membre inférieur et reste en arrière (fig. 105). Ce phénomène est pathognomonique d'une perturbation dans les fonctions cérébelleuses. En effet, dans la marche, on observe deux ordres principaux de mouvements : dans l'un le pied se soulève et se porte en avant, dans l'autre le corps suit le mouvement du pied. De l'action simultanée du mouvement de translation du pied et de celui du corps résulte l'équilibre dans la marche. Dans l'asynergie cérébelleuse il y a perturbation de la faculté d'association et impossibilité d'associer la translation du corps à la propulsion du pied.

Dans la station debout, si le malade cherche à porter la tête en arrière et à incliner le tronc en arrière, en forme d'arc, les membres inférieurs restent

(1) Duret. Congrès de chirurgie, 1903.
(2) Bernheim. *Revue de l'Est*, 1887.
(3) *Chirurgie nerveuse de* Chipault, 1902, p. 690.
(4) J. Babinski. Asynergie cérébelleuse. *Revue neurol.*, 30 novembre 1899, n° 22, p. 806. — Hémiasynergie et hémitremblement d'origine bulboprotubérantielle. *Soc. de neurol.*, 7 février 1901 et *Revue neurol.*, 15 mars 1901, p. 260. — De l'équilibre volitionnel statique et de l'équilibre volitionnel cinétique. *Soc. de neurol.*, *Revue neurol.*, 30 mai 1902, p. 470. — Diadococinésie. *Revue neurol.*, 15 novembre 1902, n° 21. — C. Macfie Campbell et O. Crouzon. Étude de la diadococinésie chez les cérébelleux. *Revue neurol.*, 4 décembre 1902. — A. Vigouroux et M. Laignel-Lavastine. Un cas d'hémiasynergie cérébelleuse avec autopsie. *Revue neurol.*, 15 février 1902.
(5) Cette figure et les deux suivantes sont empruntées au travail de M. Babinski.

immobiles, droits (fig. 101), le tronc seul s'incline en arrière et le patient tombe bien avant un individu normal : ce dernier, en inclinant la partie supérieure du corps en arrière, fléchit les genoux pour maintenir l'équilibre en décrivant une sorte d'arc de cercle à concavité tournée en arrière (fig. 102).

Dans le décubitus dorsal, le trouble asynergique se traduit par ce que M. Babinski a décrit sous le nom de *mouvement associé de flexion de la cuisse*. Lorsque le cérébelleux étendu à plat sur le dos essaie de se relever les bras croisés, pour s'asseoir, il lève les jambes, les cuisses se fléchissant sur le bassin et les talons s'élevant jusqu'à 50 centimètres du plan du lit, dans certains cas. Cet acte est mal exécuté parce que le malade n'associe pas, ou associe mal, le mouvement



FIG. 102. — Attitude d'un sujet sain dans la station debout, cherchant à porter la tête en arrière et à courber le tronc dans le même sens en forme d'arc.

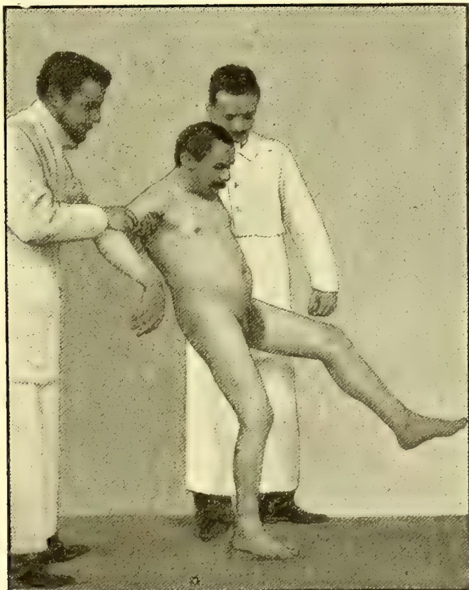


FIG. 103.
Attitude du malade pendant la marche, soutenu par deux aides.

d'extension de la cuisse sur le bassin au mouvement de flexion du tronc (fig. 104). Il est à remarquer que cette façon de s'asseoir les bras croisés, comme si le haut du corps était trop lourd, est très fréquente chez le jeune enfant normal.

Dans les mouvements de la jambe, le cérébelleux étant assis, l'asynergie donne lieu à un trouble spécial : les mouvements sont brusques, faits avec une force exagérée et comme décomposés en leurs mouvements élémentaires : pour atteindre un point situé à 60 centimètres au-dessus du sol et en avant du genou, le malade fléchit la cuisse sur le bassin, en n'étendant que très légèrement la jambe sur la cuisse, puis l'extension de la jambe devient plus énergique et le pied arrive au but assez brusquement. Pour reposer le pied sur le sol, la jambe se fléchit sur la cuisse, tandis que la cuisse ne se meut que très légèrement ; puis, lorsque la jambe est en demi-flexion sur la cuisse, celle-ci s'étend brusquement sur le bassin, et le pied vient poser à plat sur le sol. Chez l'homme sain, tous les mouvements sont exécutés d'une manière simultanée et fondus les uns avec les autres alors que le cérébelleux les décompose en leurs divers éléments.

Hémiasynergie et hémitremblement d'origine cérébello-protubérantielle. — Lorsque les troubles asynergétiques sont localisés à un seul côté du corps, ils donnent lieu à un syndrome consistant en des troubles de motilité unilatéraux occupant un côté du corps : ces troubles se caractérisent principalement, au membre supérieur par du tremblement, au membre inférieur par une perturbation de la faculté d'association des mouvements : ce syndrome dépend d'une lésion cérébelleuse ou cérébello-protubérantielle située du même côté que la partie du corps atteinte. Ici encore la décomposition des mouvements se produit comme dans l'asynergie, mais d'un seul côté. Le malade soulève trop le pied en marchant. Le membre supérieur est agité de tremblements qui disparaissent s'il a un point d'appui ferme ou si le malade reste couché : c'est un tremblement intentionnel qui cesse quand le malade est couché; il n'y a pas d'incoordination, le mouvement s'exécute dans le sens voulu, le tremblement se faisant par oscillations alternatives de chaque côté de la ligne de direction. La force est conservée dans le bras et la jambe et il n'y a pas d'hémiplégie. Le nystagmus coexiste fréquemment.

La cause de ce syndrome se trouve dans une lésion unilatérale des fibres du pédoncule cérébelleux situé du côté des troubles : cette lésion correspond à la destruction unilatérale du cervelet, destruction qui fait que les animaux opérés lèvént trop les pattes du côté opéré, les laissant brusquement retomber sur le sol, ces mêmes pattes étant en abduction forcée.

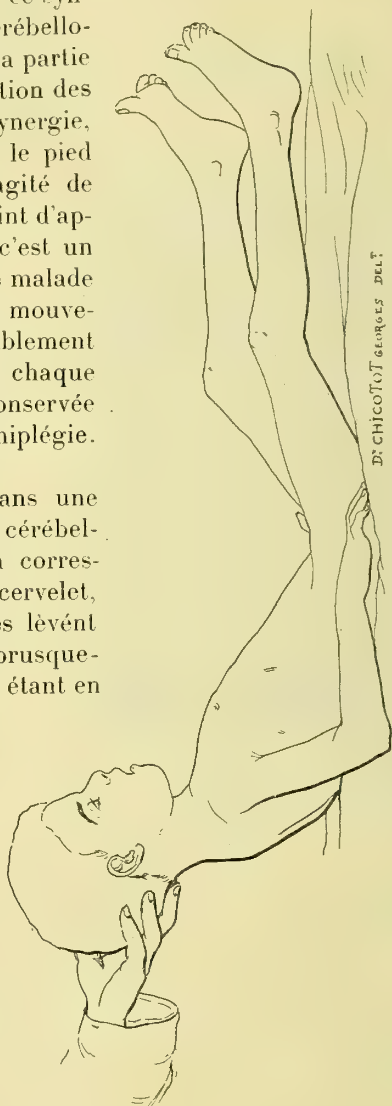


FIG. 104 (*personnelle*). — Enfant atteint de tubercule du lobe droit du cervelet essayant de s'asseoir.

Les troubles de l'équilibre dans l'asynergie cérébelleuse ont été étudiés à ce point de vue spécial par M. Babinski. Il distingue deux modes d'équilibre soumis à la volonté : l'équilibre volitionnel statique, qui fixe le corps ou une partie du corps dans une situation quelconque qui sera conservée un certain temps, et l'équilibre cinétique, ou équilibre dans les mouvements.

Dans l'ataxie, ces deux modes d'équilibre sont troublés, mais la perturbation est plus manifeste au début de l'équilibre statique. *Dans l'asynergie cérébelleuse*, au contraire, l'équilibre volitionnel statique peut être conservé, du moins en partie, alors que l'équilibre cinétique est très troublé : bien plus, la faculté de maintenir les muscles dans la fixité peut être plus grande qu'à l'état normal, de sorte que l'affaiblissement de l'équilibre cinétique coïncide avec l'exaltation de la fonction de l'équilibre statique et que l'asynergie s'associe à la catalepsie, c'est-à-dire à la fixité des attitudes; on n'observe pas les oscillations, les secousses, les vibrations

musculaires que l'on observe à la cuisse et à la jambe chez un homme sain qui essaie de maintenir ses membres immobiles.

Troubles de la diadococinésie (ou faculté de faire se succéder rapidement les mouvements). Il s'agit d'une fonction spéciale qui consiste dans l'association d'une action excito-motrice à une action frénatrice; cette fonction est normale lorsque chacune des deux actions qui la constituent peuvent s'exercer avec rapidité. Les actes volitionnels nécessitent l'intégrité de cette fonction : en effet, la marche, un mouvement quelconque, impliquent la possibilité d'arrêt de l'impulsion pour rétablir l'équilibre. Cette fonction est intacte dans l'ataxie tabétique de Duchenne, elle est atteinte chez le cérébelleux ou dans la sclérose en plaques.

Si l'on étudie chez le cérébelleux les mouvements volitionnels successifs, on s'aperçoit que leur mode de production est altéré. Prenons les mouvements successifs de supination et de pronation de la main : l'homme sain peut les exécuter avec une grande rapidité, le cérébelleux ne le peut pas, ce dernier peut exécuter isolément un mouvement de pronation ou de supination aussi vite qu'un individu normal, cependant il ne peut accomplir une succession rapide de ces deux mouvements. Mais la lésion cérébelleuse n'entrave pas la succession rapide de certains mouvements indépendants de la volonté, la trépidation épileptoïde, les divers tremblements par exemple : elle n'entrave que la succession rapide des mouvements volitionnels.

Il est à remarquer combien cette constatation pathologique est en faveur de la théorie physiologique qui admet que le cervelet possède, parmi ses diverses fonctions, une action frénatrice sur les divers actes nerveux.

État des réflexes. — Les réflexes sont plus ou moins altérés, en général, chez les cérébelleux et leur altération existe du côté de la lésion du cervelet, ou tout au moins prédomine de ce côté, si la lésion est unilatérale et le reste. Les *réflexes rotuliens* sont rarement normaux, ils sont en général exagérés, mais ils le sont d'une façon moins constante qu'on ne le pense en général; ils sont normaux dans environ 8 à 10 pour 100 des observations de tumeurs du cervelet. Autant que nous avons pu nous en rendre compte dans la lecture de nombreuses observations, et autant qu'il est possible de donner des chiffres en pareille matière, les réflexes rotuliens sont exagérés dans 60 pour 100 des cas, affaiblis dans 15 pour 100 et abolis dans 15 pour 100 des observations. Lorsque cette exagération est bilatérale, elle est souvent plus marquée d'un côté, qui est celui du siège unique ou principal de la tumeur, si celle-ci est unilatérale ou envahit un lobe latéral plus que l'autre.

L'abolition possible des réflexes dans les tumeurs du cervelet, comme dans celles de l'encéphale en général, est une chose fort intéressante à constater, mais que nous ne comprenons que très mal. La dégénérescence des racines postérieures de la moelle, observée dans certains cas, expliquerait peut-être la disparition des réflexes. Mais quelle serait la cause de cette dégénérescence : la cachexie ou l'accroissement de la pression du liquide cérébro-spinal, pression qui s'exercerait surtout sur la partie inférieure de la moelle? Cette deuxième hypothèse est détruite par la constatation que la dégénérescence des racines porte, dans certains cas, plus sur la moelle cervicale que sur la moelle lombaire.

L'exagération des réflexes patellaires peut coïncider avec du clonus du pied; phénomène assez rare dans les tumeurs du cervelet : la trépidation épileptoïde peut n'exister que d'un côté ou être bilatérale, et dans ce cas elle est parfois

plus accentuée d'un côté que nous avons vu être celui de la tumeur, dans un cas personnel. Chez ce malade le clonus du pied était bilatéral. et très fort d'un côté et nous avons pu constater très nettement l'absence du signe de Babinski.

L'altération des réflexes peut être variable suivant les points considérés : on peut trouver les réflexes plantaires abolis alors que les réflexes rotuliens sont exagérés, de l'abolition des réflexes rotuliens coïncidant avec celle des réflexes plantaires, de l'exagération ou de l'abolition du réflexe rotulien et du réflexe achilléen ou d'un des deux, etc.

Si nous considérons quel est l'état des réflexes chez l'animal décérébellé, nous voyons qu'ils sont exagérés du côté opéré, si l'opération a enlevé une moitié du cervelet, des deux côtés si la destruction est plus étendue : mais cette exagération des réflexes est de courte durée, elle fait place au bout de quelques jours à une diminution de la tonicité musculaire. Il semble s'agir de troubles irritatifs du cervelet. Sans doute en est-il de même chez l'homme : les lésions cérébelleuses provoqueraient en général l'exagération des réflexes, mais les réflexes seraient diminués ou abolis lorsque la marche de la maladie aurait diminué ou aboli la fonction tonique de l'organe.

Mouvements involontaires. — *Mouvements choréiformes, tremblements, convulsions.* — A côté des troubles des mouvements volontaires, on peut observer des troubles caractérisés par des mouvements involontaires. C'est d'abord un mouvement involontaire dans un certain sens, postérieur ou latéral, allant parfois jusqu'à la chute de ce côté. Les observations de *latéropulsion*, où le malade est entraîné du côté de la tumeur, sont assez nombreuses, et le professeur Raymond en a rapporté un bel exemple. D'autres fois il existe de la déviation de la tète et du tronc, surtout dans la marche. Ces phénomènes sont absolument semblables à ceux que l'on observe chez l'animal auquel on a enlevé une moitié du cervelet. La lésion du pédoncule cérébelleux supérieur paraît être la cause du trouble caractérisé par la tendance à se porter ou à tomber d'un côté. Curshman (1), en effet, a constaté qu'après la section d'un des pédoncules cérébelleux supérieurs, l'animal tombe invariablement du côté opéré.

Les *mouvements* généraux *choréiformes* ou *athétosiques* et des tremblements divers peuvent exister dans la symptomatologie du syndrome cérébelleux. La langue même peut être agitée de tremblements fibrillaires. Le tremblement existe surtout dans les mains et il peut prendre la forme du tremblement intentionnel de la sclérose en plaques. Cette constatation clinique est à rapprocher des observations de David Ferrier (2) sur les singes à qui l'on a enlevé le cervelet : les membres de ces animaux ou bien sont agités d'un tremblement fin et constant, ou bien présentent, dans les mouvements volontaires, des oscillations tout à fait comparables à celles de la sclérose en plaques. Quand un seul côté est lésé, ces troubles sont confinés au côté correspondant du corps. La cause des tremblements et des mouvements choréiformes est difficile à saisir : on admet en général qu'ils sont dus à la lésion du pédoncule cérébelleux supérieur. Mais une observation de Probst (3) et Wieg vient infirmer cette opinion. Dans un cas de gliome du vermis et du lobe latéral gauche, ils n'ont pas observé de mouvements choréiformes ou athétosiques, ni de tremblements, malgré que le pédoncule cérébelleux supérieur fût sectionné par la tumeur. Il semble plus

(1) Curshman. *Archiv für klinische Medic.*, Bd X, p. 250.
(2) D. Ferrier. *Brain*, LXV, 1894, p. 25.
(3) M. Probst et von Wieg. *Jahrbücher fur Psych. und Neurol.*, vol. XXI, fasc. 1 et 2, 1902.

probable que le tremblement intentionnel relève de l'asynergie cérébelleuse : il serait dû à la désharmonie dans le fonctionnement des muscles.

Les crises épileptiformes sont assez fréquentes : elles apparaissent de préférence au début de la maladie et elles peuvent en constituer toute la symptomatologie. Une observation de Marchand indique bien ce dernier fait, en même temps qu'il est un bel exemple de la possibilité, pour les tumeurs du cervelet, d'évoluer sans donner lieu à des symptômes de localisation : il s'agit d'un homme de 38 ans, mort après une série d'accès convulsifs suivis de délire violent. Cet homme avait eu sa première crise épileptique à 30 ans. On trouva une tumeur du volume d'une noix développée dans le cervelet au niveau du lobule du pneumogastrique et comprimant le bulbe et la protubérance. C'était un sarcome à petites cellules ne renfermant que des traces de glycogène : la glycogenèse étant une des fonctions les plus constantes des cellules en voie de multiplication, on peut conclure que la tumeur a grossi très lentement, ce qui s'accorde avec ce fait que l'épilepsie parut 8 ans avant la mort et que les nerfs voisins de la tumeur ont pu être refoulés, ainsi que le bulbe et la protubérance, sans provoquer d'autres symptômes que l'épilepsie.

Troubles oculaires. — Les phénomènes que l'on rencontre encore dans les lésions du cervelet et que nous allons passer en revue ne sont plus propres à l'altération de cet organe, mais se rencontrent dans beaucoup d'affections cérébrales. Cependant l'amblyopie, l'amaurose sont si fréquentes, qu'on doit les mettre immédiatement après les grands signes de localisation cérébelleuse ; elles existeraient, d'après Luys, dans 50 pour 100 des affections du cervelet et présentent tous les degrés, depuis l'amblyopie la plus légère, caractérisée par une diminution de l'acuité visuelle, jusqu'à la cécité complète. L'affaiblissement de la vue est rapide ou lent ; le champ visuel peut être rétréci. Ces troubles visuels s'accompagnent de myosis ou de mydriase, de troubles pupillaires variés; le plus souvent les pupilles sont inégales. Les lésions peuvent être unilatérales ou bilatérales. On peut observer de la cécité d'un côté et seulement un peu de névrite de l'autre. L'examen ophtalmoscopique constate de l'hyperémie, de l'œdème, de l'étranglement de la papille, de la névrorétinite, de l'atrophie papillaire, en somme des altérations du nerf optique à des degrés divers.

On a décrit dans la région de la macula, dans chaque œil, dans un cas de Sweet et Spiller [1], une sorte de figure étoilée souvent associée à de l'inflammation rétinienne et à de l'œdème. James Taylor a attiré l'attention sur le rapport étroit qui existe entre la tumeur cérébelleuse et la présence de cette figure étoilée de la région maculaire, mais il ne semble pas que cela soit, cet aspect de la macula paraît uniquement dû à l'inflammation et à l'œdème de la rétine; il peut exister dans toutes les tumeurs de l'encéphale, cérébelleuses ou autres, et il paraît causé par le fait que l'œdème rétinien ne peut se produire au niveau de la fovea par suite de l'adhérence des tissus les uns aux autres en ce point : il en résulte que, par suite de l'épaississement des parties voisines, la rétine se plisse en forme de rayons autour de la fovea. Cet aspect n'est même pas caractéristique des tumeurs de l'encéphale, car on peut le rencontrer dans les maladies des reins, l'anémie, la fièvre typhoïde, la thrombose de l'artère centrale de la rétine, etc.

D'après Nothnagel, on pourrait être tenté de rapporter la papille étranglée

[1] W. Sweet et G. Spiller. *Journal of nervous and mental Disease*, mai 1899, n° 5, p. 311.

et la névrite optique, ainsi que l'hydrocéphalie, à une compression de la grande veine de Galien. Mais les observations où les tumeurs volumineuses siégeaient à la face postérieure du cervelet ne confirment pas cette hypothèse, car dans un cas de Ferber où ces conditions étaient réalisées, on ne nota qu'une hyperémie tout à fait légère des deux papilles. Aussi se rallie-t-il à la théorie de Griesinger qui rattache les troubles visuels à la compression des tubercules quadrijumeaux.

En effet, la compression ou la destruction des tubercules quadrijumeaux est assez fréquente et paraît bien en rapport avec la cécité. Dans un cas de James Lloyd [1] le malade, sourd et aveugle, atteint de céphalalgie intense et de vomissements, dans l'impossibilité de se tenir debout, était porteur d'une tumeur de la partie supérieure du vermis ; cette tumeur, du volume d'un œuf de poule, avait détruit les tubercules quadrijumeaux qu'elle comprimait. Les observations analogues sont nombreuses. Toutefois, il n'est pas certain que l'hydrocéphalie ne puisse jouer un rôle dans la lésion du nerf optique : il existe en effet des cas où l'opération, pratiquée dans le but palliatif de diminuer la tension intracérébrale, a été suivie du retour momentané de la vision. C'est ce que signalent Jaboulay et Descos dans un cas de tubercule de la partie inférieure du lobe droit du cervelet. On ne peut, dans ce cas, expliquer la névrite optique que par l'hydrocéphalie qui était grande : il est difficile d'admettre qu'il y ait eu compression des tubercules quadrijumeaux par la tumeur et que l'évacuation du liquide ait fait cesser cette compression, la situation du tubercule à la partie inférieure du lobe droit s'oppose à cette hypothèse. Il faut donc admettre que l'hydrocéphalie joue un rôle dans la lésion optique.

Dans tous les cas, les observations cliniques prouvent, à l'encontre des opinions anciennes de Lussana, Luys et Renzi, que l'amaurose et l'amblyopie ne proviennent pas du cervelet lui-même, que celui-ci n'a aucune fonction visuelle : jamais on n'observe en effet ces symptômes dans les affections de déficit pur de l'organe.

Les yeux sont fréquemment atteints de *nystagmus*, soit spontané, soit provoqué dans certains mouvements : ce phénomène est dû à la lésion d'une moitié du cervelet et on l'observe chez l'homme malade comme chez l'animal opéré. Lorsque le nystagmus est associé à du strabisme par la suite de la compression d'un nerf moteur de l'œil, il disparaît et ne peut être décelé. Lorsqu'il existe, il est très caractéristique : tout d'abord, il est latéral, ensuite il devient plus fort lorsque le malade tourne volontairement les yeux vers le côté de la lésion.

Hydrocéphalie. — L'hydrocéphalie existe en général dans les tumeurs du cervelet, mais l'augmentation du liquide céphalo-rachidien peut être plus ou moins considérable suivant les réactions méningées que cause la tumeur et suivant la gêne qu'elle apporte à la circulation veineuse. Elle peut manquer surtout dans les tumeurs localisées à un hémisphère et il est à remarquer que lorsque son absence a été notée, en général il n'existait pas de névrite optique. Le cerveau de l'enfant réagit beaucoup plus fortement que celui du vieillard et les symptômes de compression sont plus accusés dans le jeune âge. Bregman [2] rapporte l'observation d'un enfant de 9 ans dont les sutures

[1] James Hendrie Lloyd. *Journal of nervous and mental Disease,* octobre 1898, n° 10. vol. XXV, p. 752.

[2] Bregman. *Deutche Zeitchr. für Nervenheilk.*, t. XX. 3-4. 24 octobre 1901.

crâniennes éclatèrent par suite de la tension intracrânienne : il y eut, à la suite de cet accident, disparition de violents accès de céphalalgie et des vomissements très fréquents auparavant. L'hydrocéphalie peut aussi jouer un rôle dans la production des troubles mentaux, de l'apathie et de l'inconscience, si fréquents à la période terminale des tumeurs cérébelleuses.

Troubles du voisinage. — Les autres phénomènes dus à la compression ou à l'envahissement des régions voisines se combinent parfois de façon très variée : on peut les diviser en deux ordres de faits, suivant qu'ils sont paralytiques ou d'excitation. En effet les tumeurs du cervelet peuvent agir sur les parties intactes du cervelet, sur le cerveau, le bulbe, la protubérance, les tubercules quadrijumeaux et de nombreux nerfs crâniens.

Le plus fréquent des symptômes paralytiques est l'hémiplégie, qui peut n'être parfois qu'une hémiparésie : et même encore est-elle assez rare, puisque Cubash n'a constaté ce signe que 9 fois sur 82 cas de lésions du cervelet ; et sur 32 cas de tumeurs quelconques de cet organe, Ferber ne l'a trouvé que 3 fois. Elle varie beaucoup comme intensité : ce n'est parfois qu'une parésie tranchant à peine sur l'asthénie généralisée. Mais ce peut être une véritable hémiplégie, croisée ou homonyme, et la paralysie atteint parfois aussi en partie le côté opposé, surtout les muscles de la colonne vertébrale : il en résulte alors que le malade ne peut rester assis ou infléchir le tronc sans être soutenu par les deux épaules. On ne constate ce trouble moteur dans aucune des lésions qui entraînent seulement la perte de fonction de tout ou partie du cervelet, dans les affections peu susceptibles d'un effet à distance, telles que l'ostéome ou le tubercule, mais en revanche il existe dans les tumeurs à développement rapide, qui ont une grande tendance à faire sentir au loin leurs effets, et qui se rapprochent en cela des abcès et des hémorragies.

Du côté des nerfs crâniens, il est facile de comprendre que la plupart des nerfs bulbaires, en particulier le moteur oculaire externe, le moteur oculaire commun, le vague, l'hypoglosse, le facial, voire même le pathétique, puissent être comprimés directement ou indirectement par la néoplasie cérébelleuse. Les paralysies de ces nerfs sont d'ailleurs assez rares, et les plus fréquentes sont celles de la troisième et de la sixième paire : il en résulte, par le fait de celle du moteur oculaire externe, un strabisme convergent et de la diplopie, et par le fait de la destruction du moteur oculaire commun des troubles pupillaires, mydriase ou myosis, inégalité des pupilles et strabisme divergent. Le moteur oculaire commun est rarement pris. Le moteur oculaire externe l'est un peu plus fréquemment. Le pathétique (quatrième paire) est très rarement lésé : il peut être atteint cependant et Donath [1] a rapporté un cas de ce genre. La paralysie faciale peut exister, mais elle est extrêmement rare. Très rarement elle coexiste avec la paralysie des extrémités, contrairement à ce qui se passe dans la paralysie faciale d'origine cérébrale ; elle est toujours du même côté que la lésion du cervelet, et en général elle porte la trace de son origine périphérique, le facial supérieur étant touché. La lésion des tubercules quadrijumeaux par compression ou envahissement est assez fréquente et les cas où on l'observe se distinguent par l'intensité des troubles de la vision.

Les troubles de la parole, coexistant souvent avec de la gêne de la déglutition, ont une fréquence très relative. On les rencontrerait, d'après Luys, Olli-

[1] J. Donath. *Wiener med. Presse*, 1896, n° 20.

vier et Leven, une fois sur cinq cas. Ils paraissent surtout rappeler l'anarthrie: la parole est *scandée*, mal articulée, saccadée, lente, comme les mouvements de la langue eux-mêmes, qui sont incomplets, troublés, en quelque sorte non coordonnés, et la langue peut présenter des tremblements fibrillaires. Aussi faut-il distinguer ces troubles de la parole, très fréquents dans l'atrophie du cervelet, de ceux qui surviennent dans l'hémiparalysie de la langue et qui pourraient dépendre de la compression unilatérale de l'hypoglosse. Dans ce dernier cas, la parole est gênée par le non-fonctionnement des muscles de la moitié de la langue atteinte de paralysie; dans le premier, au contraire, tous les muscles de la langue semblent participer à l'asthénie générale. On comprend qu'en présence de ces troubles de la parole, de la déglutition et parfois de la respiration on puisse croire à une paralysie bulbaire.

Tous ces troubles paralytiques peuvent être remplacés par les phénomènes convulsifs ou d'excitation dont nous avons parlé plus haut. Le nystagmus, les accès épileptiformes généralisés ou limités à un côté ou à un membre, les tremblements généraux ou partiels, se rencontrent assez fréquemment comme nous l'avons vu : on peut également constater des contractures variées. Le rythme respiratoire peut être altéré; le cœur, quelquefois, présente de l'arythmie ou du ralentissement de ses pulsations; on peut observer des modifications paroxystiques du pouls et de la respiration. Ces troubles qui annoncent, en général, une compression bulbaire, doivent faire craindre la mort subite. Les troubles du goût, les anesthésies, les paresthésies, les hyperesthésies suivant la distribution des trajets nerveux sont très rares.

L'*intelligence* reste en général intacte. Mais les troubles psychiques peuvent exister, et il s'agit alors d'une hébétude comparable à celle de bien d'autres affections de l'encéphale et causée par l'augmentation de la tension intracrânienne. Il n'est pas rare de constater de l'obnubilation de la conscience, de l'affaiblissement de la mémoire, et enfin, à la période terminale, une indifférence complète. Il existe quelquefois de l'agitation, du délire nocturne, surtout dans le cas où il s'agit d'un tubercule cérébelleux. Les troubles mentaux proprement dits sont assez rares et semblent ne se produire que chez des prédisposés. Ce sont des idées fixes, des hallucinations auditives et visuelles qui ont leur origine dans les compressions des nerfs optiques et acoustiques.

Diagnostic. — Si, des résultats expérimentaux exposés plus haut, nous rapprochons la description des symptômes cérébelleux que nous venons d'étudier, nous voyons qu'il y a parfaite concordance entre l'expérimentation et la clinique. Chez l'animal opéré et chez l'homme atteint de lésion cérébelleuse, nous retrouvons des troubles moteurs caractérisés par des troubles de l'équilibre, des perturbations du tonus musculaire, de l'incoordination des mouvements dans leurs divers modes, des troubles des réflexes tendineux; mais la lésion cérébelleuse se précise chez l'homme par la céphalée, les attaques épileptiformes, les contractures, les ictus cérébelleux, les paralysies diverses, etc.

Le diagnostic d'une humeur cérébelleuse, s'il est toujours délicat, peut néanmoins être fait et l'a été à l'heure actuelle dans un grand nombre de cas [1]. Mais, s'il est nécessaire, pour arriver à ce résultat, que l'on puisse grouper cer-

[1] Voir à ce propos une leçon faite à la Clinique des maladies nerveuses par M. Brissaud et publiée dans *le Progrès médical*, 1894, n° 5. Le diagnostic de tumeur cérébelleuse fut vérifié à l'autopsie.

tains symptômes caractéristiques, encore faut-il que ces derniers ne soient pas masqués par les signes accessoires, ces complications si nombreuses dont nous avons parlé. Aussi diviserons-nous les tumeurs cérébrales en quatre groupes, qui ont en clinique l'avantage d'aller du simple au composé et de correspondre à des localisations et des extensions différentes de la lésion.

Dans un *premier groupe* nous placerons les cas latents, trouvailles d'autopsie.

Dans le *deuxième*, ceux où l'on observe une céphalalgie tenace, soit seule, soit accompagnée de vertiges ou de vomissements.

Dans la *troisième catégorie*, aux vomissements et à la céphalalgie, aux vertiges, se joint la titubation cérébelleuse et le premier par ordre des symptômes de compression, les troubles amaurotiques ou amblyopiques.

Dans le *quatrième groupe*, aux phénomènes précédents s'ajoute un complexus symptomatique causé par des compressions exercées par la tumeur et par l'augmentation de la pression intracrânienne, convulsions, contractures, paralysies diverses, hébétude et coma.

De diagnostic, pour les cas du premier groupe, il n'y a pas à en faire. En effet, les lésions des hémisphères cérébelleux siégeant en dehors des noyaux dentelés, ne donnent lieu à aucun symptôme de localisation, si elles ne compriment pas ces noyaux indirectement. La céphalalgie, les vomissements, peuvent, dans les cas du deuxième genre, faire penser à *quelque chose de cérébelleux* ; c'est surtout de tubercules qu'il s'agit alors. Mais il faut la ténacité, la violence, spéciales à la céphalée cérébelleuse, sa localisation occipitale surtout, et l'on ne pourra faire qu'une timide hypothèse si aucun symptôme plus net ne vient la confirmer.

Ce n'est que dans les faits du troisième groupe qu'on pourra affirmer la lésion cérébelleuse; dans ce cas, céphalalgie, vomissements, vertiges, titubation cérébelleuse avec les caractères déjà décrits, permettront, surtout si l'amblyopie s'y ajoute, de faire le diagnostic.

Celui-ci sera déjà bien plus difficile dans les cas du dernier groupe; il pourra cependant se faire avec les signes diagnostiques du troisième, si les phénomènes de compression ne les masquent pas trop. Les combinaisons les plus variées des signes cérébelleux et des signes de compression peuvent se rencontrer, chacun des phénomènes pouvant faire défaut suivant le cas. Aussi assez rarement le diagnostic pourra-t-il être à peu près certain : pour le faire, il faudra constater, outre la présence de certains signes, l'absence ou les anomalies de certains autres. En somme, on se basera sur la constatation des phénomènes suivants, associés en plus ou moins grand nombre: céphalalgie tenace, siégeant souvent, mais non toujours, à la région occipitale, vomissements, vertiges persistants, troubles de l'équilibre, titubation cérébelleuse, chutes parfois dans un sens déterminé; tendances aux attitudes spéciales du corps ou de la tête (rétroflexion de la tête, opisthotonos, pleurosthotonos), convulsions épileptiformes ou tremblements choréiformes, troubles oculaires; enfin, contrastant avec les symptômes précédents, intégrité remarquable de la sensibilité générale et parfois des fonctions intellectuelles, rareté des paralysies.

Quelles vont donc être les étapes du diagnostic? Nous nous trouvons en présence d'un malade atteint d'une maladie à évolution progressive avec céphalée, vertiges, vomissements, névrite optique, amaurose, troubles des réflexes, etc., tous symptômes qu'on peut rencontrer dans les tumeurs intracrâniennes quel

qu'en soit le siège : il faut localiser la lésion. Déjà tous ces symptômes pourront présenter des caractères spéciaux qui attireront notre attention vers le cervelet; il nous faut les étudier de plus près, les grouper, voir quelle est leur valeur. En un mot, il nous faudra : 1° localiser la tumeur dans le cervelet, *diagnostic régional*; 2° reconnaître le point du cervelet où elle siège, *diagnostic cantonal*; 3° supputer la nature du néoplasme, *diagnostic étiologique*.

Diagnostic régional. — Le diagnostic régional sera basé sur la constatation des symptômes dus essentiellement à la lésion cérébelleuse, en premier lieu la démarche titubante, l'asynergie cérébelleuse et, dans certains cas, l'hémi-asynergie cérébelleuse avec hémitremblement, les troubles de coordination des membres supérieurs, l'altération des réflexes, puis en second lieu les symptômes concomitants avec leurs caractères spéciaux, céphalée occipitale, vertiges, vomissements, troubles visuels, tendance à tomber dans un certain sens, contraction douloureuse de la nuque. Il sera nécessaire d'étudier les caractères de ces différents symptômes tels que nous les avons signalés à la symptomatologie.

Cliniquement, la localisation cérébelleuse est souvent très difficile : en effet, certains points de la physiologie du cervelet sont encore obscurs, et de plus, il faut compter, non seulement avec les effets de destruction du tissu cérébelleux, comparables à ceux de l'expérimentation, mais aussi avec les effets de l'augmentation de la compression intracrânienne : ces effets d'ailleurs peuvent aider au diagnostic. Les phénomènes de compression des organes voisins sont souvent des indices précieux : la compression d'un nerf crânien, facial, vague, hypoglosse, etc., la déviation conjuguée des bulbes oculaires, l'hémiplégie alterne, les phénomènes de paralysie bulbaire indiquent une localisation dans la fosse crânienne postérieure.

Il est extrêmement difficile, pour ne pas dire impossible, de faire le diagnostic entre les tumeurs du cervelet et celles des tubercules quadrijumeaux : ces derniers organes sont souvent comprimés ou envahis par les néoplasmes cérébelleux. D'après Nothnagel, pour localiser les tumeurs dans la région des corps quadrijumeaux on doit considérer : 1° une démarche incertaine, ressemblant à celle d'un homme ivre, surtout si cette démarche est le premier symptôme; 2° en plus une double ophtalmoplégie nucléaire non entièrement symétrique, mais ne prenant pas tous les muscles à un égal degré, avec prédilection pour les muscles droits supérieur et inférieur. Néanmoins, d'après L. Bruns [1], Gordinier, Thomas, et d'assez nombreux observateurs, ces propositions sont sujettes à revision.

Diagnostic cantonal. — De quel côté du cervelet se trouve située la tumeur, dans un lobe latéral et de quel côté, ou dans le lobe moyen?

1° *La lésion est-elle située dans le lobe droit ou le lobe gauche?* Pour reconnaître ce siège, nous nous baserons : 1° sur les signes de compression encéphalique, céphalée, stase papillaire, s'ils prédominent d'un côté, qui sera celui de la tumeur; 2° sur les signes cérébelleux proprement dits, parésie musculaire du côté lésé, modifications du réflexe patellaire du côté de la tumeur, hémi-asynergie et hémitremblements cérébelleux, tels que Babinski les a décrits, titubation, etc.

Rappelons que les effets de la tumeur cérébelleuse sont directs : les lésions

[1] L. Bruns. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankh.*, Bd XXVI, Heft 2, 1894.

du lobe droit agissent sur le côté droit du corps, les lésions du lobe gauche sur le côté gauche, celles du vermis et du lobe médian sur les deux côtés; ces faits sont démontrés par l'observation expérimentale et par la clinique appuyée sur l'anatomie pathologique. Les symptômes cérébelleux, troubles de l'équilibre, asthénie, hémiasynergie pour le membre inférieur, ataxie pour le membre supérieur, troubles des réflexes, occupent le côté homonyme du corps si la tumeur est dans un lobe latéral et les deux côtés si elle est médiane ou si elle comprime ou envahit le lobe médian; les troubles prédominent du côté de la lésion, ce qui est le contraire de ce qu'on observe dans le cerveau.

Nous avons vu que parfois le *siège de la céphalée*, non seulement est *occipital*, mais coïncide avec le *côté de la tumeur* : la céphalalgie occipitale unilatérale aura donc une grande valeur pour localiser la tumeur dans un lobe latéral. Il en sera de même de la *percussion du crâne*, qui parfois est douloureuse uniquement à l'occiput, et d'un seul côté qui, en général, est le côté du néoplasme.

Le sens de la rotation et de la chute, si important dans les expériences sur les animaux, perd une grande partie de sa valeur chez l'homme, c'est un symptôme rare; comme chez l'animal, la chute a lieu du côté de la lésion. Si celle-ci est médiane, la chute, théoriquement, a lieu en arrière, et il y a de l'opisthotonos. Déjà inconstant chez l'animal, ce symptôme n'existe qu'exceptionnellement chez l'homme, ce qui n'a rien de surprenant si l'on songe qu'il est déjà bien moins prononcé chez le singe que chez le chien [1]. De plus quand la chute se produit, elle peut, chez l'homme, avoir lieu du côté opposé à la tumeur, ce qui doit tenir à l'augmentation de la pression intracrânienne : il ne faut donc pas se laisser influencer par la direction dans laquelle l'individu tend à tomber, si cette direction est en désaccord avec les autres symptômes de localisation.

Nous ne reviendrons pas sur les troubles de l'équilibre et du mouvement, sur l'asynergie, les contractures; l'*attitude* est parfois très caractéristique; comme chez l'animal opéré, il y a inclinaison latérale de la tête vers le côté de la lésion, la face étant rapprochée de l'épaule, et il y a la même incurvation latérale de la colonne vertébrale avec concavité tournée du côté de la lésion.

Les réflexes, en général exagérés, sont surtout altérés du côté de la lésion, si celle-ci est unilatérale.

Les lésions de compression ou d'irritation des nerfs de la base ou des faisceaux sensitifs ou moteurs du bulbe, les paralysies, la cécité, la surdité, l'agueusie, lorsqu'elles sont unilatérales, se produisent du côté de la lésion. On a observé parfois une anémie unilatérale de la face du côté de la tumeur.

La production ou la variation de certains symptômes dans certains décubitus peut aider puissamment à localiser la néoplasie cérébelleuse. On peut voir le vertige, les nausées, les vomissements, des tintements d'oreille apparaître ou s'accentuer lorsque le malade se couche sur un côté : ils disparaissent ou s'atténuent lorsqu'il se couche sur le dos ou sur l'autre côté. Cette variation des symptômes sous l'influence du décubitus indique une grosse tumeur qui ne peut siéger que dans la fosse cérébelleuse postérieure; elle indique aussi que cette tumeur siège près de la ligne médiane et qu'elle comprime le vermis lorsque le malade se couche sur le côté opposé à l'hémisphère cérébelleux dans lequel elle siège : sa valeur diagnostique est considérable lorsqu'elle existe.

La valeur diagnostique de l'hémiasynergie est très grande, elle permet de faire

(1) Risien Russell. *Clinical Journal*, 1898, n° 13.

le diagnostic de lésion cérébello-protubérantielle et de localiser la tumeur dans un côté du cervelet, s'il n'y a pas de symptômes de voisinage indiquant la présence du néoplasme dans la protubérance.

La tumeur siège-t-elle dans le vermis et le lobe médian? — Ici nous retrouvons le syndrome cérébelleux tel que nous l'avons décrit, avec ses caractères de bilatéralité des symptômes. D'après Nothnagel, la lésion du vermis peut seule donner des troubles de l'équilibre, mais on observe également ces troubles dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux lorsque celles-ci vont agir directement sur les noyaux centraux du cervelet ou les comprimer. Les symptômes observés sont à peu près égaux des deux côtés du corps. L'opisthotonos, les troubles de la respiration par compression du bulbe, le siège et le caractère des diverses paralysies qui peuvent se produire permettront de localiser la tumeur dans le lobe médian du cervelet.

Peut-on, poussant plus loin l'analyse, reconnaître si la tumeur siège sur la face supérieure ou inférieure de l'organe, sur la circonférence antérieure ou le pédoncule moyen? *Les néoplasmes de la face supérieure du cervelet* ont longtemps les symptômes généraux des tumeurs cérébrales; leurs symptômes de localisation cérébelleuse sont tardifs. La compression des nerfs pourra aider au diagnostic, celle du facial a été signalée; mais le diagnostic est souvent très difficile.

Les tumeurs de la face inférieure du petit cerveau se confondent, quant à leurs symptômes, avec celles des hémisphères et du lobe moyen siégeant sur la moitié antérieure. *Les néoplasies de la circonférence antérieure* du cervelet et du pédoncule cérébelleux moyen lèsent facilement les nerfs crâniens, causant des paralysies ou des hyperesthésies du côté de la lésion par compression ou envahissement (facial, auditif, moteur oculaire externe, glosso-pharyngien, pneumo-gastrique, spinal, hypoglosse).

Radiographie. — On a tenté de localiser la tumeur cérébelleuse à l'aide de la radiographie [1]. Même chez l'enfant, le résultat obtenu ne peut être une aide au diagnostic; ceci n'a rien de surprenant si l'on songe à la situation du cervelet dans la boîte crânienne et si l'on observe que les tissus qui constituent les tumeurs se laisseront traverser par les rayons de Roentgen aussi facilement que le tissu nerveux; ce ne serait que tout à fait exceptionnellement qu'on pourrait tirer un renseignement de leur emploi.

Diagnostic avec d'autres maladies. — Nous nous appesantirons peu sur le diagnostic des affections qui n'ont qu'un symptôme commun avec la lésion cérébelleuse, puisque le diagnostic de celle-ci ne pourra être assis que sur un faisceau de symptômes.

La névralgie occipitale, la céphalée syphilitique, ne peuvent être confondues avec la céphalalgie cérébelleuse, puisqu'il n'y a pas lieu à diagnostic si cette dernière existe seule; de plus, les points douloureux spéciaux et l'hyperesthésie pour la première, les commémoratifs pour la seconde, suffiront à les distinguer.

Les maladies de l'estomac donnent bien des vomissements et des vertiges *a stomacho læso*, mais accompagnés d'une dyspepsie qui s'améliore presque toujours par le traitement. De plus, les vomissements sont douloureux dans les affections de l'estomac, indolores dans la lésion du cervelet.

(1) Steele. *The Chicago clinic*, vol. XIII, n° 1.

Le vertige de Ménière peut être plus difficile à reconnaître; en effet, fréquemment les malades qui en sont atteints ont des nausées, des vomissements, du nystagmus, des vertiges, voire même une sorte de titubation. Mais l'absence de céphalalgie et de troubles de la vue, jointe aux phénomènes auriculaires (surdité plus ou moins complète, bourdonnements, etc.), permettra de distinguer cette affection de la tumeur cérébelleuse.

La neurasthénie présente parfois une grande ressemblance avec une lésion du cervelet. Dans cette maladie, en effet, la douleur occipitale spéciale, dite du cervelet, les troubles gastriques, les vertiges existent. Mais la céphalée n'est pas une véritable douleur; c'est plutôt une lourdeur, une tension, une pression : elle n'est pas comparable aux élancements, aux coups de couteau de la lésion cérébelleuse. Si sa localisation est parfois occipitale, elle s'irradie le plus souvent aux tempes et au front, dans les limites du *casque*. De plus, les vomissements n'ont pas le caractère particulier de violence qu'ils ont dans le néoplasme cérébelleux. Il n'y a pas de titubation, pas de troubles de la vue. Les vertiges, moins fréquents, sont moins intenses. Enfin, l'état général du sujet, son état mental particulier dans la neurasthénie, permettront encore de la rejeter.

Les méningites diverses, chroniques ou aiguës, seront en général assez facilement distinguées des tumeurs du cervelet, et la ponction lombaire, en permettant de faire le cytodiagnostic du liquide céphalo-rachidien, pourra être d'un grand secours. Toutefois il faudra numérer avec soin les globules blancs et interpréter le cytodiagnostic suivant la présence en plus ou moins grande quantité des diverses espèces de leucocytes. Dans un cas de Ch. Achard (1), chez un malade tombé subitement dans la rue et présentant des symptômes méningitiques, la ponction donna issue à un liquide laissant un léger dépôt dans lequel on trouva des leucocytes assez abondants. La mort survint dans une attaque convulsive. On constata, à l'autopsie, non pas une méningite tuberculeuse qu'on avait cru exister, mais une tumeur ramollie, siégeant dans le lobe droit du cervelet; c'était un endothéliome. La recherche du signe de Kernig ne pourra être d'un grand secours, car on le constate lorsque la tension intra-cérébrale due à l'hydrocéphalie est exagérée : c'est ce que nous avons pu constater dans un cas, où le liquide jaillissait avec force lors de la ponction lombaire et où le signe de Kernig, très accentué, avait fait au début porter le diagnostic de méningite chronique.

Mais la maladie avec laquelle la lésion cérébelleuse peut être confondue le plus facilement à un examen superficiel, c'est l'ataxie locomotrice. Duchenne, en effet, avait considéré d'abord comme équivalentes l'incoordination motrice ataxique et la titubation cérébelleuse; il réfuta bientôt lui-même cette erreur : au lieu de marcher en zigzag, comme entraîné par son poids, levant peu les pieds, de présenter en un mot la démarche de l'homme ivre qui titube, ainsi qu'il arrive pour le cérébelleux, l'ataxique ne décrit aucun zigzag : il regarde ses jambes, et celles-ci levées trop haut sont rejetées avec force sur le sol. Chez le cérébelleux tout le corps oscille, chez l'ataxique les jambes sont folles. En cas de doute, les autres symptômes trancheraient la question.

Les tumeurs du cerveau n'ont de commun avec les tumeurs du cervelet que les symptômes causés par les actions à distance, augmentation de la pression

(1) Ch. Achard et Ch. Laubry. *Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 4 juillet 1901.

intracrânienne ou compressions de voisinage. Elles s'en distingueront par les signes de localisation, l'absence de titubation. L'existence d'une hémiplégie, les caractères de celle-ci, en particulier de la paralysie faciale si elle existe, les circonstances qui auront accompagné la production de l'hémiplégie auront le plus grand poids. Les cas où il y aura de l'épilepsie jacksonienne, de l'aphasie, du ptosis, de l'hémianesthésie, seront des cas de tumeurs cérébrales. N'oublions pas toutefois que, d'après Bruns, on peut observer dans certaines lésions du lobe frontal un trouble de l'équilibre analogue à l'ataxie cérébelleuse. Mais, dans les cas de lésion cérébrale, la torpeur intellectuelle est intense et primitive, tandis que dans la lésion cérébelleuse elle est rare, lente à venir parce qu'elle est due aux progrès de l'hydropisie ventriculaire.

Diagnostic étiologique. — Une affection cérébelleuse étant reconnue, quelle est la nature de la lésion? Les commémoratifs, les symptômes actuels de la syphilis feront penser à une gomme cérébelleuse. L'athérome généralisé, un anévrisme concomitant, l'âge du sujet, les sensations de battement dans la tête, enfin les paralysies isolées des nerfs crâniens feront pencher vers l'hypothèse d'un anévrisme. La coïncidence de la constatation d'un autre kyste hydatique, la rapidité des phénomènes de compression, les accès épileptiformes, feront croire à l'hydatide.

On reconnaîtra que l'on se trouve en présence d'un abcès du cervelet, d'abord en recherchant l'état de l'oreille moyenne, la constatation d'une otite suppurée ancienne étant en faveur de l'abcès. La température élevée, la constatation de la polynucléose du sang plaideront encore en faveur d'une suppuration cérébelleuse : la ponction lombaire pourra être utile pour le diagnostic.

La nature tuberculeuse de la tumeur pourra être supposée d'après les antécédents ou lorsqu'on constate des lésions tuberculeuses du poumon ou d'autres organes. Dans un cas, nous avons fait le cytodiagnostic du liquide céphalo-rachidien recueilli par ponction lombaire : très pauvre en cellules, ce liquide ne renfermait que d'extrêmement rares lymphocytes. Injecté à forte dose (12 centimètres cubes) dans la veine de l'oreille du lapin, ce liquide tuberculisa l'animal bien avant la mort du malade et nous pûmes ainsi affirmer la nature tuberculeuse du néoplasme. Dans ce même cas, l'injection de tuberculine donna lieu à une réaction fébrile caractéristique.

Le cancer se soupçonnera par l'amaigrissement rapide, la coloration jaune paille, les productions cancéreuses dans d'autres organes. On pourra l'affirmer quand le cancer, envahissant l'occipital, y déterminera des bosselures, — fait éminemment rare, — et, seulement quand on aura éliminé ces tumeurs, il faudra penser aux néoplasmes bénins et se souvenir de la prédilection du système nerveux pour ces tumeurs issues de lui-même, les gliomes.

Traitement. — Nous n'avons pas à insister sur la gravité des tumeurs cérébelleuses qui donnent lieu à des symptômes. Sauf dans le cas de syphilis, où le traitement pourra amener la résolution de la gomme et la cessation des symptômes, le traitement médical ne pourra être que palliatif.

Le traitement chirurgical des tumeurs du cervelet comporte : 1° des opérations curatives; 2° des opérations palliatives.

1° *Les opérations curatives* sont pratiquées dans le but de guérir le malade par l'enlèvement de la tumeur cérébelleuse. Mais, lorsqu'il s'agit du cervelet,

l'ablation d'un néoplasme est difficile et dangereuse. On ne peut atteindre à travers la fosse occipitale que la dixième partie environ de chaque hémisphère du cervelet. Or, la tumeur cérébelleuse siège assez rarement dans la surface ainsi rendue accessible : elle se trouvera souvent dans le lobe moyen au-dessous de la tente ou dans le sillon qui sépare du cervelet le bulbe et la protubérance, et ces deux points sont également inaccessibles. Ajoutons à cela la difficulté de localiser la tumeur et de savoir exactement où la chercher, la difficulté de l'enlever sans de trop grands délabrements, comme on est parfois obligé d'en faire dans les tuberculomes et les gliomes qui infiltrent le tissu nerveux sans toujours former de tumeur à contours bien définis, les récidives de tumeurs malignes, les dangers d'hémorragie et de méningite infectieuse, et nous nous demanderons si vraiment il est utile de tenter une opération si dangereuse. Certains chirurgiens n'ont jamais vu guérir un seul malade : tel est le cas d'Allen Starr qui, sur neuf cérébelleux opérés, n'a pas eu un seul succès (1).

Cependant, à cette interrogation, les statistiques répondent par des constatations encourageantes. Ce n'est que depuis peu d'années que les progrès du diagnostic et l'antisepsie chirurgicale ont permis de songer à l'intervention sanglante dans les tumeurs du cervelet. En 1887, Bennett May (2) enleva par la trépanation un tubercule cérébelleux; l'enfant, antérieurement très épuisé, mourut quelques heures après. Mac Ewen, en 1893, rapporte trois interventions pour tubercules du cervelet avec succès opératoires : dans 2 cas les malades moururent, 4 à 5 mois après l'opération, de tuberculose d'autres organes; dans le troisième cas, la céphalalgie fut supprimée. Depuis, les observations se sont multipliées. Sur 365 cas de tumeurs de l'encéphale opérées, il s'agissait 50 fois de néoplasmes du cervelet. Sur ces 50 tumeurs cérébelleuses, 20 fois la tumeur ne put être trouvée; 6 fois elle fut inopérable, 24 fois elle put être enlevée. Sur les 24 derniers cas il y eut 8 morts et 16 guérisons.

Quelle que soit donc la gravité d'une telle intervention, elle est légitimée par le fait que le malade n'a pas d'autres chances de guérison et que, si l'opération ne le guérit pas, elle peut lui rendre la vie plus supportable en atténuant, tout au moins pour un temps, les symptômes douloureux de la lésion intracrânienne. Aussi, le diagnostic cantonal étant posé, il ne faut pas hésiter à faire de larges craniotomies pour mettre à nu le plus possible de la surface du cervelet et à inciser l'organe si c'est nécessaire. Dans un cas, Duret (3) a enlevé presque toute l'écaille de l'occipital. La blessure des sinus latéral ou longitudinal n'est pas à redouter : on peut les décoller avec un peu de précaution et les réséquer, si c'est nécessaire. Le point le plus délicat est la manipulation de la tumeur qui nécessite les plus grandes précautions si l'on veut éviter de léser les organes voisins et les parties importantes du cervelet : on n'extrait pas les néoplasmes cérébelleux de leur lit de substance nerveuse comme on énuclée un fibrome de la paroi utérine (Duret).

On peut être amené à n'enlever qu'une partie de la tumeur, car son exérèse complète entraînerait des délabrements tels que la survie devient problématique. Dans un cas de Personali (4), pour enlever un néoplasme du corps rhomboïdal, il fallut extirper à peu près complètement le lobe latéral du cervelet. Le

(1) Allen Starr. *The Journal of nervous and mental Disease*, 30 juillet 1903, n° 7, p. 398.
(2) Bennett May. *The Lancet*, 1887, t. I, p. 769.
(3) Duret. XVIe Congrès de l'Association française de chirurgie, 19 au 24 octobre 1903.
(4) Stefano Personali. *Riforma medica*, an. XVII, vol. III, 1900, nos 40, 41, 42.

malade se mit à maigrir de façon extraordinaire, quoique son état général fût assez bon et qu'il fût fortement alimenté; il fondait à vue d'œil et mourut de méningite. Cette altération de la trophicité est à rapprocher de l'amaigrissement des animaux à qui l'on a enlevé le cervelet.

Lorsque le malade guérit, s'il survit un certain temps, les symptômes s'amendent progressivement; le retour de la vision s'opère peu à peu. Les réflexes restent très longtemps exagérés.

Dans certains cas l'opération est répétée pour récidive de la lésion. Dans d'autres une première opération est faite pour diminuer la tension intracérébrale trop exagérée et une deuxième pour enlever le néoplasme. C'est ce qu'a fait Jaboulay : le malade fut soulagé momentanément par l'opération palliative et la vision se rétablit : il mourut de syncope respiratoire pendant la deuxième intervention nécessitée par le retour des phénomènes cérébelleux.

2° *Opérations palliatives* : elles sont destinées à apporter un soulagement momentané aux symptômes de compression dus à l'exagération de la tension intracrânienne. Elles sont légitimées par les phénomènes douloureux de l'hydrocéphalie, par la céphalée en particulier. *La ponction lombaire*, qui a été pratiquée dans ce but, pourrait être dangereuse si la tumeur est située dans le voisinage du bulbe ; car elle peut venir comprimer cet organe si l'encéphale s'affaisse sur lui-même par suite de la diminution brusque de la quantité du liquide cérébro-spinal. Elle sera donc pratiquée avec précaution et surtout au point de vue diagnostique.

La trépanation décompressive pourra rendre des services lorsque, par suite de l'absence de signes de localisation précise, on ne saura où aller chercher la tumeur. Elle pourra facilement être rendue exploratrice et curative si la tumeur est visible et opérable. Pour la pratiquer, il faut faire une large résection osseuse: on peut laisser la dure-mère intacte, quitte à l'ouvrir dans une deuxième intervention, ou l'ouvrir de suite. La trépanation simple peut être fort utile dans les tumeurs inaccessibles ou inopérables, en ramenant momentanément et parfois pour un temps assez long la vision à peu près perdue, et en supprimant la céphalée, les vomissements, etc.

III. — HÉMORRAGIE CÉRÉBELLEUSE

Lorsqu'en 1858 Hillairet fit paraître, dans les *Archives générales de médecine* une série d'articles sur les hémorragies cérébelleuses, il était le premier à essayer de les classer et de les diagnostiquer. Serres dans un mémoire. Andral (¹) dans des leçons cliniques, n'avaient guère fait que publier des observations : Hillairet étudia les hémorragies cérébelleuses au point de vue clinique et distingua deux formes : l'une légère, pouvant guérir, et l'autre grave, à marche lente ou à marche rapide. Brown-Séquard, Ollivier, Leven, Luys (²), analysèrent les symptômes de cette affection et cherchèrent à la différencier des autres lésions encéphaliques. Lanoix (³) étudia la valeur de l'hémiplégie croisée,

(¹) Andral. *Clinique médicale de Paris*, 1840; *Cours de pathologie interne*, 1848.
(²) Luys. *Arch. gén. de méd.*, 1865.
(³) Lanoix. *Étude critique de l'hémiplégie croisée dans les affections cérébelleuses*, 1865.

et Carion (1), résumant les travaux antérieurs, fournissait encore des observations nouvelles. Nothnagel tenta, dans son Traité diagnostique des maladies du système nerveux, de distinguer l'hémorragie cérébelleuse des autres lésions du même organe et de celles du cerveau.

L'*étiologie* de l'hémorragie du cervelet est la même que celle de l'hémorragie cérébrale : l'artériosclérose y joue le rôle prédominant. L'hypertrophie du cœur est signalée par Weber, le rhumatisme par Touche. Weber a vu un cas d'hémorragie cérébelleuse chez une jeune fille de 25 ans atteinte de syphilis inconnue et non traitée (2).

Anatomie pathologique. La lésion trouvée à l'autopsie varie suivant qu'on se trouve en face d'un foyer ancien ou d'un foyer récent : sous ce rapport elle est en tout comparable à celle qu'on trouve dans l'affection similaire du cerveau. Si le foyer est petit, même caillot non rétractile, même dilacération de la substance nerveuse. Mais il n'en est pas toujours ainsi, et il faut distinguer au point de vue anatomique la lésion à petit foyer de la lésion à grand foyer, ces deux formes correspondant à deux points de vue cliniques différents.

D'après Duret (3), l'artère du *nucleus dentatus*, du corps rhomboïdal, serait l'artère de l'hémorragie cérébelleuse à grand foyer : de fait le noyau dentelé est atteint par l'hémorragie dans presque toutes les hémorragies cérébelleuses dont nous avons relevé les observations. Dans quatre cas observés par Touche (4) nous trouvons : Obs. I. — Hémorragie récente occupant les corps dentelés et la partie supérieure du vermis avec pénétration ventriculaire ; Obs. II. — Vaste foyer hémorragique ancien détruisant tout le centre de l'hémisphère cérébelleux gauche, y compris le corps dentelé, tout le vermis postérieur, et envoyant un prolongement en arrière du corps dentelé, du côté droit ; Obs. III. — Foyer hémorragique au centre du lobe gauche du cervelet ; Obs. IV. — Hémorragie détruisant le corps dentelé gauche du cervelet et sectionnant le pedoncule cérébelleux moyen.

L'épanchement sanguin est parfois considérable, occupant presque tout un hémisphère, intéressant parfois le vermis et l'autre hémisphère. Si la substance nerveuse cède, le sang pénètre dans le quatrième ventricule et fuse jusqu'au-dessous des méninges : le volume de l'épanchement est donc susceptible de varier beaucoup. Les petits foyers hémorragiques sont relativement rares, d'après Nothnagel. Très exceptionnellement ils sont limités au vermis, et le plus souvent ils intéressent le corps rhomboïdal ou son voisinage au centre d'un hémisphère cérébelleux. On peut y suivre l'évolution du caillot et des parois du foyer, en tout comparable à celle des mêmes lésions dans les hémisphères cérébraux, et ces hémorragies peuvent aboutir à la formation de foyers enkystés. Dans un cas de Vigouroux et Laignel-Lavastine (5), à l'autopsie d'un artérioscléreux mort d'hémorragie protubérantielle, 14 mois après une hémorragie cérébelleuse, on trouva, à la partie postéro-externe de la substance blanche de l'hémisphère cérébelleux droit, une lésion ovale, longue de 2 centimètres, large de 1 centimètre et demi, à parois roux jaunâtre, à bord dur, à fond pous-

(1) Carion. *Contribution à l'étude symptomatique et diagnostique de l'hémorragie cérébelleuse.* Thèse de Paris, 1875.
(2) Weber. *Journal of nervous and mental Disease*, août 1901.
(3) Duret. *Arch. de physiol. norm. et path.*, 1877.
(4) Touche. *Arch. gén. de méd.*, juillet 1900.
(5) Vigouroux et Laignel-Lavastine. *Revue neurol.*, Xe année, n° 3, 15 février 1902.

siéreux : l'examen microscopique montra qu'il s'agissait d'un enkystement du vieux foyer hémorragique. Ces petits foyers permettent, en effet, au malade de survivre ; les grands sont rapidement mortels. Parfois l'hémorragie cérébelleuse se fait par poussées successives, par étapes pour ainsi dire. Dans un cas de Weber (¹), où le foyer s'était rompu dans le 4ᵉ ventricule, l'hémisphère cérébelleux droit renfermait une accumulation de caillots anciens et récents.

Comme dans l'hémorragie cérébrale, on trouve des lésions concomitantes des artères: ces dernières altérations permettent de concevoir la coïncidence assez fréquente d'hémorragies simultanées dans le cerveau et le cervelet. Alors le foyer cérébral se trouve du même côté que le foyer cérébelleux ou bien du côté opposé. Le parallèle entre les deux lésions sera complet quand nous dirons que l'on trouve aussi des anévrismes miliaires dans les artères du cervelet, quoique ces lésions artérielles soient beaucoup plus rares dans ce dernier organe, d'après Hillairet, Charcot et Bouchard, Carion. Ceci expliquerait peut-être la rareté relative de l'hémorragie cérébelleuse : en effet, par rapport à celle du cerveau, sa fréquence serait comme 1 à 12 selon Rochoux (²), 1 à 15 selon Andral, 1 à 30 ou 35 selon Hillairet.

Plus rare encore est le ramollissement cérébelleux : d'une part, les thromboses oblitérantes sont peu fréquentes dans le cervelet : d'autre part, l'angle formé par l'artère basilaire avec les vaisseaux cérébelleux rend difficile l'embolie dans ces derniers. Le plus souvent assez limité, le foyer de ramollissement occupe soit le centre, soit les couches corticales d'un hémisphère ; dans ce dernier cas, rarement il s'étend à la surface de tout un lobe. Il faut ici encore distinguer de grands et de petits foyers : ils coïncident (³) le plus souvent avec des altérations analogues du bulbe et de la protubérance, d'où il résulte que leurs symptômes sont généralement masqués par ceux qui relèvent de ces lésions.

Symptômes de l'hémorragie à grand foyer. — Dans la description d'une attaque d'hémorragie cérébelleuse, nous aurons surtout en vue l'hémorragie grave, à grand foyer.

Il y a ou non des prodromes ; ceux-ci sont variables, comme dans l'hémorragie cérébrale, et ils ont les mêmes causes. Ce ne sont que des symptômes du trouble de la circulation encéphalique : seule la localisation de la céphalalgie à l'occiput aurait quelque valeur en faveur d'une atteinte du cervelet. Il en serait de même des mouvements involontaires de la tête signalés par Brown-Séquard.

Après une durée très variable de la période prodromique, l'hémorragie s'installe, avec ou sans un ictus. Celui-ci manque en effet assez fréquemment, mais quand il existe, il reproduit exactement celui de l'hémorragie ou du ramollissement cérébral : il y a une attaque d'apoplexie. C'est la forme grave à marche rapide (Hillairet). Le malade peut mourir sans revenir à lui, mais le plus souvent il reprend connaissance plus ou moins complètement, vomit à plusieurs reprises, a parfois des convulsions généralisées et tombe dans une période comateuse de durée variable que termine la mort. Dans d'autres cas, il s'agit de la forme grave à marche lente ; là encore l'ictus peut manquer ; s'il

(¹) Weber. *Journal of nervous and mental Disease*, août 1901, p. 464.
(²) Rochoux. *Recherches sur l'apoplexie*, 1833.
(³) Léon d'Astros. Marseille, 1893.

existe, il est moins violent et apparaît surtout le matin, parfois la nuit. Le malade revenu à lui vomit. Le symptôme saillant est négatif, c'est l'absence très fréquente de paralysie localisée après l'ictus : mais le malade accuse un très grand affaiblissement généralisé. La paralysie ne paraît qu'au bout d'un certain temps, de vingt-quatre heures à une vingtaine de jours ; elle annonce en général une nouvelle poussée hémorragique à laquelle le malade succombe.

Peut-on faire, dans ces formes graves, le diagnostic de la localisation cérébelleuse? L'attaque d'apoplexie ne laisse que peu de doutes sur la présence d'une affection encéphalique. Mais la lésion siège-t-elle dans le cerveau ou le cervelet? L'analyse seule des symptômes permettra de tenter ce diagnostic.

A la période d'ictus, il est impossible de distinguer l'hémorragie cérébrale de l'hémorragie cérébelleuse. On peut rencontrer tous les symptômes de l'une dans l'autre : toutefois quelques signes, dans les cas très favorables, peuvent faire pencher dans le sens de l'une ou de l'autre.

Les vomissements existent très fréquemment dans la lésion cérébelleuse (dans la moitié des cas environ), et, d'après Hillairet, ils se montrent plus volontiers lorsque l'évolution est graduelle sans perte de connaissance. Ils surviennent aussi dans les cas où il y a ictus. Mais cette fréquence ne peut servir à rien au point de vue du diagnostic avec l'hémorragie cérébrale, où on les rencontre également, quoique moins souvent. Leur caractère a plus d'importance. Dans l'apoplexie cérébelleuse, les vomissements sont persistants, apparaissent à plusieurs reprises, redoublés parfois avec une violence extraordinaire, alors que dans l'hémorragie cérébrale ils se bornent à un ou deux. Ils indiquent la compression du bulbe.

Le vomissement peut même, semble-t-il, constituer à lui seul l'ictus cérébelleux. Dans un cas de Touche on trouva à l'autopsie, chez une vieille rhumatisante, un foyer d'hémorragie cérébelleuse [1] : cette femme avait présenté des vomissements un mois avant sa mort. Le foyer hémorragique avait le volume d'un petit œuf de poule et occupait le centre de l'hémisphère cérébelleux gauche : la moitié externe du corps dentelé correspondant était détruite. Ce foyer datait d'environ un mois, d'après l'aspect du caillot qu'il contenait.

Lorsque le malade est revenu à lui, le plus ordinairement on constate qu'il ne peut se tenir debout ; il tombe si on l'abandonne à lui-même. Parfois c'est ainsi que débute la maladie. Il n'y a pas de paralysie, mais une faiblesse remarquable et qui empêche même quelquefois le patient de se tenir assis. Si les troubles sont moins prononcés, si la faiblesse permet néanmoins la station debout, on constate des troubles de l'équilibre, de l'incertitude de la démarche, la titubation cérébelleuse, l'hémiasynergie avec hémitremblement, en un mot les symptômes que nous avons étudiés à l'occasion des tumeurs du cervelet et qui constituent le syndrome cérébelleux. Parfois aussi il existe une paralysie qui dépend (Lanoix, Niemeyer) de la compression qu'exerce l'épanchement sanguin sur le bulbe et la protubérance. En général elle n'existe pas au début : elle s'installe peu après celui-ci, quelquefois seulement au bout de plusieurs jours. Elle est tantôt croisée, tantôt homonyme, et ces variations de chaque cas s'expliquent facilement par les variations dans la compression des organes voisins : cette paralysie peut occuper un seul membre.

[1] TOUCHE. *Revue neurol.*, 15 mars 1901, p. 278.

De la compression et des variations de la pression intracrânienne dérivent encore les convulsions et les contractures générales ou partielles plus rares que dans l'hémorragie cérébrale.

La sensibilité générale est intacte, qu'il y ait ou non paralysie.

L'état des yeux est variable : l'amaurose, l'amblyopie feraient toujours défaut dans les lésions cérébelleuses de cette nature, d'après Hillairet et Nothnagel. Ces auteurs n'accordent pas de valeur à un fait de Michelet qui, d'après Andral, avait observé un cas d'amaurose par lésion hémorragique d'un lobe du cervelet.

Les paralysies oculaires seraient extrêmement rares et variables dans l'hémorragie cérébelleuse. Les pupilles sont dilatées, contractées ou normales, réagissant ou non à la lumière. Le facial, l'hypoglosse, sont atteints d'une façon très irrégulière.

On constate parfois la déviation conjuguée de la tête et des yeux : elle peut avoir lieu du côté opposé à la lésion.

La respiration ne présente pas grande différence avec ce qu'elle est dans l'hémorragie cérébrale; calme au début, quand il n'y a pas eu d'ictus, elle devient bruyante, stertoreuse, et peut se ralentir : Carion a observé tantôt des pauses respiratoires de quinze secondes, tantôt quatorze respirations par minute.

Le pouls, d'ordinaire normal, peut être ralenti; il est parfois irrégulier, et Remak a considéré ce fait comme caractéristique. La température s'abaisse si le pouls et la respiration sont ralentis.

L'état de l'intelligence est-il différent dans l'hémorragie cérébrale et dans l'hémorragie cérébelleuse? Il ne le semble pas : dans la forme brusque le coma est le même, et dans le cas d'hémorragie récente, le malade sorti de l'ictus présente un état d'hébétude d'où l'on peut le tirer et qui n'offre vraiment rien de spécial.

Diagnostic. — Pour le diagnostic nous devrons considérer deux cas : il y a ou il n'y a pas paralysie d'emblée.

S'il n'y a pas paralysie d'emblée, les commémoratifs de l'attaque, les vomissements avec leur caractère de violence spéciale, l'affaiblissement général et surtout l'incertitude de la démarche, enfin l'absence de paralysie, permettront de supposer la lésion cérébelleuse. *Si la paralysie*, dont l'absence étonnait en présence des autres symptômes, *survient petit à petit*, si les symptômes paralytiques sont vagues et peu accusés, l'hypothèse deviendra encore plus vraisemblable.

S'il y a ictus et paralysie d'emblée, le diagnostic avec l'hémorragie cérébrale est impossible. Tout au plus, dans certains cas, le caractère des vomissements, les phénomènes paralytiques anormaux, pourront-ils faire soupçonner le siège de la lésion. *Si l'hémiplégie est directe*, la persistance des vomissements, les vertiges, la céphalalgie occipitale alors que l'hémorragie cérébrale ne cause guère de douleur de tête, l'asthénie musculaire du côté opposé à l'hémiplégie, seront en faveur de l'atteinte du cervelet. On se rappellera que les troubles de la vue sont exceptionnels dans l'hémorragie de cet organe. *Si l'hémiplégie est croisée*, il faudra faire le diagnostic avec l'hémorragie de la protubérance; s'il n'y a pas de paralysie faciale, le diagnostic sera peut-être possible, mais, si elle existe, il devient impossible, la physionomie de ce symptôme étant la même dans les affections des deux organes.

Là ne se bornera pas le diagnostic : il faut encore éliminer l'hémorragie méningée, et la tâche est malaisée. Toutefois, dans celle-ci, le début est plus brusque : il y a toujours attaque d'apoplexie, et les convulsions tétaniformes sont la règle; mais il peut en être de même dans l'hémorragie cérébelleuse, et si l'on songe que céphalalgie, étourdissements, vertiges et vomissements se retrouvent dans les deux affections, qui toutes deux sont mortelles, on verra toute la difficulté d'affirmer l'une ou l'autre. Tout au plus le début graduel, l'absence de convulsions et d'ictus pourront-ils faire songer au cervelet.

Les hémorragies cérébelleuses se distingueront difficilement des ramollissements de cet organe. En effet, le tableau clinique, les symptômes sont les mêmes, et le diagnostic entre les deux lésions est encore plus difficile que pour le cerveau. Si l'état du cœur du malade peut faire penser à une embolie, si son âge, l'état de ses artères permettent de croire à une thrombose, on pourra soupçonner le ramollissement, mais non l'affirmer. L'évolution de la lésion surtout pourra aider à faire la distinction étiologique du trouble cérébelleux.

IV. — RAMOLLISSEMENT DU CERVELET

Le ramollissement cérébelleux est plus rare encore que l'hémorragie ; en effet les thromboses oblitérantes sont peu fréquentes dans le cervelet, et l'angle que les vaisseaux cérébelleux forment avec l'artère basilaire rend difficile leur embolie.

Anatomie pathologique. — Parfois assez limité, souvent double, le foyer de ramollissement peut siéger sur tous les points du cervelet : il occupe les couches corticales plus souvent que les parties centrales et rarement il s'étend à tout un lobe. La partie de l'organe le plus souvent atteinte est sa face postéro-inférieure. Cependant tout un lobe peut être atteint par la lésion ; dans un cas de Charon un hémisphère entier était transformé en une bouillie blanche, ocreuse par place. Il faut encore distinguer de grands et de petits foyers ; ils coïncident souvent avec des altérations analogues du bulbe et de la protubérance, d'où il résulte que leurs symptômes sont souvent masqués par ceux qui relèvent de ces dernières lésions [1].

L'étiologie du ramollissement cérébelleux est celle du ramollissement du cerveau. — L'embolie est exceptionnelle ; la thrombose oblitérante due à l'artériosclérose est fréquente. — Dans l'observation de Charon [2], où la malade mourut de rupture du cœur, l'athérome était tel que le réseau artériel était transformé en un lacis de tubes rigides. L'artérite syphilitique a été également signalée : dans un cas de Claude [3], le ramollissement qui siégeait dans le lobe gauche laissant le lobe droit et le vermis indemnes, était dû à une lésion syphilitique de l'artère cérébelleuse postérieure et inférieure.

Symptômes. — *La symptomatologie* se confond avec celle de l'hémorragie cérébelleuse en foyers plus ou moins limités et nous n'y reviendrons pas. Le début est souvent progressif. Les symptômes varient suivant le siège du ramollissement et suivant les lésions concomitantes d'autres parties de l'encéphale. Les foyers cérébelleux peuvent accompagner de grands foyers cérébraux

(1) Léon d'Astros. Marseille, 1895.
(2) Charon. *Arch. de neurol.*, avril 1896.
(3) H. Claude et O. Josué. *Bull. de la Soc. anatomique de Paris*, p. 547, 3e trimestre, 1897.

et la symptomatologie devient alors très complexe. Dans un cas d'Anton(1), un homme de 55 ans, présentant depuis quelques mois une hémiplégie gauche, fut atteint quelque temps avant sa mort de vomissements et de vertiges, puis d'ataxie et de mouvements convulsifs du côté droit. L'autopsie démontra qu'il avait un ramollissement de la région temporale droite par thrombose de l'artère cérébrale postérieure, et un ramollissement de l'hémisphère cérébelleux droit par oblitération de l'artère cérébelleuse postérieure. Cette dernière lésion avait causé l'ataxie et les tremblements du côté droit. Dans les lésions atteignant le vermis le syndrome cérébelleux apparaît, vertiges, titubation, asthénie, vomissements, parfois troubles oculaires. Il peut exister de la somnolence et il n'est pas rare de constater des troubles psychiques(2) rappelant les changements de caractères, les idées mélancoliques avec dépression physique que Bourneville a constatée chez les individus porteurs de lésions cérébelleuses anciennes.

Comme l'hémorragie, le ramollissement cérébelleux peut ne se traduire par aucun symptôme d'ordre cérébelleux ou autre. Dans le cas de Charon(3) cité plus haut, quoique tout l'hémisphère droit fût transformé en une bouillie blanche, ocreuse par places, on n'avait observé pendant la vie aucun symptôme attirant l'attention sur le cervelet. La thrombose oblitérante était ancienne, mais les vermis étaient intacts.

Le syndrome cérébelleux dû au ramollissement peut revêtir la forme de *pseudo-sclérose en plaques* lorsque le ramollissement porte sur la face inférieure du cervelet et la forme de *chorée cérébelleuse*, lorsque c'est la face supérieure de l'organe qui est surtout atteinte. Le tremblement, les mouvements choréiformes ne sont pas rares dans les lésions cérébelleuses de tous les genres, mais il est très exceptionnel que chacun de ces symptômes atteigne l'intensité que Touche(4) a signalée dans deux observations. Dans la première, il s'agit d'une pseudo-sclérose en plaques : outre la titubation, il existait du nystagmus, du tremblement intentionnel identique à celui de la sclérose disséminée, de la paraplégie spasmodique, et la parole était scandée; le ramollissement, très ancien, atteignait le territoire des deux artères cérébelleuses postéro-inférieures, c'est-à-dire le vermis inférieur et la partie correspondante de la face postéro-inférieure des deux hémisphères. Ceci tendrait à faire considérer le tremblement de la sclérose en plaques, le nystagmus et la parole scandée comme dus à la lésion des fibres cérébelleuses (soit dans le cervelet, soit dans la protubérance), par les plaques scléreuses. Dans la deuxième observation les mouvements choréiformes étaient généralisés, mais prédominaient à droite : un ramollissement aigu atteignait la totalité du vermis supérieur et les parties voisines de la face supérieure des deux hémisphères.

V. — HÉMORRAGIES ET RAMOLLISSEMENTS DU CERVELET EN FOYERS STATIONNAIRES

Importants pour la physiologie pathologique de l'organe, les vieux foyers d'hémorragie et de ramollissement sont des raretés. La limitation de ces

(1) G ANTON. *Jahrbücher für Psychiatrie und Neurologie*, vol. 19, 1900, p. 309.
(2) DE BLASI. *Gazzetta degli ospedali et delle cliniche*, 12 juillet 1905, n° 85.
(3) CHARON. *Arch. de neurol.*, avril 1896.
(4) TOUCHE. Soc. de neurol. de Paris. *Revue neurol.*, 15 février 1900, p. 149.

lésions exclut les actions à distance (compressions et autres) qui donnent aux grands foyers à marche rapide leur physionomie, d'ailleurs si rarement caractéristique.

Dans beaucoup de cas ces lésions n'ont pas de symptômes pendant la vie : ce sont trouvailles d'autopsie. Dans d'autres, quelques symptômes peuvent attirer l'attention vers le cervelet. Très rarement on retrouve un ictus à l'origine des accidents. Des phénomènes d'ordre moteur parfois existent et parfois manquent. Dans le second cas, souvent on constate de la céphalalgie, mais elle peut faire défaut : la diminution de l'acuité visuelle dépend d'autres actions que de celles imputables au foyer cérébelleux. On a enfin signalé des troubles du caractère [1], apathie, tristesse; et ces derniers, très inconstants, n'offrent rien de typique. Mais bien souvent ces foyers stationnaires causent des troubles moteurs qui ne semblent pas relever d'actions à distance. Nothnagel, en effet, dit que l'hémiplégie n'existe pas en pareille occurrence; il conteste un cas d'Andral, trop ancien. Ce qu'on relate, c'est, outre la céphalalgie et les vertiges, un symptôme positif, la démarche titubante, spéciale aux lésions cérébelleuses et que nous avons étudié plus haut. Seul, le groupement de la céphalalgie, des vertiges et de la démarche titubante, en somme la présence du syndrome cérébelleux, joint aux commémoratifs, pourra faire penser à la lésion en foyer stationnaire du cervelet. Rappelons que le chancellement cérébelleux n'existera que dans le cas d'atteinte directe ou indirecte du vermis. Mais dans bien des cas, lorsque le diagnostic de lésion cérébelleuse aura pu être fait, on hésitera entre l'abcès, la tumeur, l'hémorragie et le ramollissement; les commémoratifs encore, la marche de l'affection permettront seuls de reconnaître quelquefois la nature du trouble cérébelleux.

VI. — ABCÈS DU CERVELET

Les abcès du cervelet sont une lésion peu fréquente : d'après Körner, sur 100 constatations d'abcès de l'encéphale, il y aurait 62 abcès cérébraux, 32 abcès cérébelleux, et enfin les deux seraient atteints à la fois dans 6 cas. D'après Pad, il y aurait une collection purulente dans le cervelet contre quatre dans le cerveau. Comme toutes les autres altérations cérébelleuses, les abcès peuvent ne donner lieu à aucun symptôme, mais quand des signes sont constatés la gravité de l'affection est telle qu'il y a le plus grand intérêt à la diagnostiquer, car le traitement chirurgical seul peut quelque chose pour le malade. (Voy. plus haut, *Abcès du cerveau.*)

Étiologie et anatomie pathologique. — Les causes des abcès du cervelet sont les mêmes que celles des abcès du cerveau. Ils sont causés parfois par la pyémie, au même titre que les autres abcès métastatiques, d'autres fois par de véritables embolies septiques. Mais le plus souvent ils sont consécutifs à une suppuration voisine du cervelet et principalement aux ostéites suppurées du temporal. Parmi celles-ci, la plus fréquente, la carie du rocher, est aussi le plus fréquemment la cause de l'abcès, ainsi qu'on le constate pour le cerveau. Les

[1] BOURNEVILLE. *Études cliniques et thermométriques sur les maladies du système nerveux.* Paris, 1872.

lésions de l'oreille, les otites moyennes suppurées chroniques, causes les plus fréquentes de la nécrose de cet os, sont donc pour une large part dans l'étiologie de cette affection, qui a même été constatée à la suite d'une simple otite externe. Notons qu'assez rarement les otites aiguës suppurées causent cette maladie : elles causent plutôt la méningite ou la thrombose des sinus. Toutefois on ne saurait éliminer les otites aiguës de l'étiologie de l'abcès du cervelet et il se peut qu'une otite aiguë très passagère puisse se retrouver à l'origine des accidents; parfois l'abcès cérébelleux deviendra évident alors qu'on aura perdu tout souvenir de la lésion de l'oreille moyenne; tel est le cas remarquable de suppuration du cervelet rapporté par le professeur Dieulafoy(1). Il s'agissait d'un homme de 35 ans qui avait eu, un mois auparavant, une otite aiguë dont il avait complètement perdu le souvenir, quoique l'oreille malade ait coulé pendant 2 ou 3 jours ; ce ne fut qu'après l'opération que la femme du malade fit connaître cette particularité.

Chroniques ou aiguës, les otites que l'on retrouve à l'origine des abcès cérébelleux peuvent être consécutives à une angine, à du coryza, à la grippe, à la pneumonie, à une fièvre éruptive (scarlatine ou rougeole). Elles peuvent dater de quelques semaines ou de quelques mois, voire de plusieurs années. Récentes dans de nombreux cas, celui de M. Dieulafoy, dont nous venons de parler, un autre de Chipault(2), etc., les otites peuvent remonter à la première enfance alors que l'abcès se produit chez un adolescent ou un homme fait. Cest ainsi que l'inflammation de l'oreille durait depuis plus de 20 ans(3), depuis 15 ans(4), un an(5), 7 ans (Thèse de Logereau), 12 ans (Mac Ewen), 45 ans (Schwartz). Dans ce dernier cas l'otite, suite de rougeole, avait débuté à l'âge de 3 ans et l'abcès cérébelleux se produisit à l'âge de 48 ans (6).

C'est donc à la carie du rocher, consécutive ou non à l'otite, qu'il faut faire jouer le plus grand rôle. Or les lésions de l'oreille moyenne et la carie du rocher donnent aussi lieu à l'abcès du cerveau : cette localisation soit au cerveau, soit au cervelet, a sa cause dans la situation de la carie du rocher. Quand la lésion osseuse siège sur la face supérieure de l'os, c'est le cerveau qui est le siège de la collection purulente secondaire; si c'est la face postérieure de l'os qui est atteinte, l'abcès, s'il se forme, siégera dans le cervelet. Cette règle se vérifie dans toutes les observations, c'est donc en général dans un hémisphère cérébelleux qu'on le trouvera, il s'étendra plus ou moins vers le vermis, qu'il pourra envahir complètement. Les lésions de l'apophyse mastoïde, si fréquentes à la suite de l'otite moyenne, sont signalées par Politzer comme causes de l'abcès du cervelet : c'est par suite du plus grand développement chez l'adulte des cellules mastoïdiennes (développement qui rend intarissable la suppuration) que l'enfant est moins exposé à la collection purulente du cervelet. De cette étiologie on peut déduire le siège de la collection : elle se trouve du côté de l'oreille malade, mais dans des cas exceptionnels on a pu la trouver du côté opposé. Les abcès du cervelet dus aux otites pourront être divisés en 1° antéro-externes ou externes, les plus fréquents, correspondant au sinus latéral et à la face postérieure de l'antre mastoïdien, et 2° antérieurs ou antéro-internes.

(1) Dieulafoy. *Presse méd.*, n° 51, 27 juin 1900.
(2) Chipault. In *Bull. de la Soc. anat.*, 1888.
(3) Chatelier. *Bull. de la Soc. anat.*, 1897.
(4) Netter et Delpeuch. *Bull. de la Soc. anat.*, 1898.
(5) Gaudier. *Soc. de chir. de Paris*, 30 novembre 1898.
(6) Planche. Thèse de Paris, 1896.

correspondant au méat auditif interne et à la face postérieure du rocher [1].

Les traumatismes crâniens jouent encore un rôle dans l'étiologie de la lésion qui nous occupe, mais plus rarement que pour le cerveau.

Le volume de l'abcès est variable ; il varie de la taille d'un petit pois à celle d'un œuf de poule ; certains contiennent un demi-verre de pus. Il soulève plus ou moins la paroi formée par l'hémisphère cérébelleux, qui est déformé, et, si la collection est assez considérable, le lobe peut être réduit à une mince coque. L'abcès du cervelet est accompagné souvent d'un autre abcès situé entre le rocher et la dure-mère et d'une pachyméningite purulente externe qui sert d'intermédiaire entre la lésion de l'oreille et l'abcès cérébelleux. Cette pachyméningite peut même donner lieu à une perforation qui fait communiquer l'abcès avec le foyer formé autour de la carie du rocher. Outre la nécrose des os et la pachyméningite avec pus et fongosités, il n'est pas rare de trouver de la phlébite des sinus, surtout du sinus latéral, qui d'après Picqué et Mauclaire [2] est atteint dans la moitié des cas ; cette phlébite, qui ne produit parfois que la thrombose du sinus, peut en provoquer le sphacèle. Mais les méninges, malgré tout, peuvent rester saines, et entre l'ostéite et l'abcès on trouve alors ces membranes et une couche nerveuse non altérées. Dans les deux tiers des cas le pus est entouré de tous côtés par la substance cérébelleuse. Il s'agit alors d'un véritable abcès à distance, sans connexion apparente avec le foyer originel, foyer qui peut disparaître très vite dans les otites aiguës : dans le cas de M. Dieulafoy dont nous parlons plus haut, les coupes de l'oreille moyenne et interne, pratiquées après la mort du malade, se montrèrent absolument normales.

Le pus contenu dans l'abcès est épais, jaunâtre ou verdâtre, parfois fétide. On y trouve les microbes ordinaires de la suppuration, ceux des otites, streptocoque, staphylocoque, le pneumocoque même ; ce dernier peut avoir perdu toute sa virulence et même sa végétabilité. Ces microbes, partant de l'oreille, atteignent le cervelet de deux façons : ou bien ils causent la carie du rocher, qui provoque elle-même une collection sous-dure-mérienne, d'où naît une méningite localisée suppurée : le cervelet s'enflamme par contiguïté, d'où abcès ; dans ce cas, la paroi cérébelleuse de l'abcès est incomplète ; ou bien les microbes suivent la voie artérielle, véritable embolie septique, ou la voie veineuse donnant lieu à une phlébite suppurée, ou encore la voie lymphatique. Ces derniers modes de propagation expliqueraient l'intégrité des méninges souvent constatée et l'isolement de l'abcès au milieu de l'organe, dont la surface paraît saine.

Que la propagation soit directe ou que la formation du pus soit le résultat de la migration des microbes, comment se fait-il que la lésion otique puisse provoquer la lésion cérébelleuse à un moment donné plutôt qu'à un autre ? Ici nous voyons reparaître une théorie de pathologie générale, celle de l'exaltation de la virulence des microbes en cavité close, si remarquablement appliquée par M. Dieulafoy à la pathogénie de l'appendicite. La cavité close se réalise, en cas d'otite aiguë, par l'oblitération de la trompe d'Eustache ou la fermeture trop précoce de la perforation du tympan, que cette perforation soit spontanée ou artificiellement produite ; en cas d'otite chronique, il peut y avoir rétention du pus dans les cellules mastoïdiennes ou dans la caisse par des bourgeons char-

(1) H. Bourgeois. Thèse de Paris, n° 26, 1902.
(2) Picqué et Mauclaire. XIIe Congrès de chirurgie, 1898.

nus. Et de fait, il est fréquemment noté, dans les observations d'abcès consécutifs aux lésions anciennes de la caisse, que depuis un certain temps l'écoulement auriculaire était tari, lorsque les accidents cérébelleux ont éclaté. Dans certains cas on observe que les symptômes de l'abcès du cervelet n'ont apparu qu'à la suite d'une angine, de la grippe, d'une fièvre éruptive, et alors il est possible que la maladie fébrile aiguë ait été réensemencer en quelque sorte le foyer otique, d'où partiront des microbes à vitalité et virulence assez exaltées pour aller provoquer la formation du pus dans le petit cerveau.

La cavité de l'abcès présente des parois grisâtres et tomenteuses, parfois déchiquetées. La collection purulente peut être plus ou moins enkystée, si elle est ancienne. L'abcès du cervelet peut lui-même provoquer des lésions secondaires en se propageant aux tissus avoisinants. Sur 65 cas vérifiés à l'autopsie, on trouve 45 fois des lésions de voisinage, qu'on peut classer ainsi([1]).

Zone de ramollissement autour de l'abcès	7 fois.
Méningite purulente par perforation de l'abcès dans les méninges	7 —
Méningite purulente par infiltration	5 —
Méningite sérofibrineuse sans continuité avec l'abcès	5 —
Ouverture libre de l'abcès	4 —
Ouverture de l'abcès dans le 4e ventricule	5 —
Abcès ayant perforé la dure-mère	9 —
Hyperémie méningée	5 —
Encéphalite diffuse	2 —

Symptômes. — L'abcès du cervelet, s'il n'intéresse pas le vermis et s'il est bien localisé, s'il reste stationnaire, peut demeurer tout à fait silencieux. Il peut même fuser au loin et causer des dégâts assez considérables sans provoquer de symptômes cérébelleux : le pus, dans ce cas, dissocie le tissu nerveux et fuse sans former un foyer bien circonscrit qui provoquerait par son volume la production de signes de localisation. C'est ainsi qu'on peut comprendre l'observation de Bimler([2]) dans laquelle un abcès du cervelet était resté silencieux : dans ce cas le pédoncule cérébelleux moyen était dissocié par le pus. Or la lésion de ce pédoncule entraîne une symptomatologie très spéciale et il faut admettre que le pus n'avait fait que l'infiltrer sans interrompre la continuité d'un grand nombre de ses fibres, comme l'aurait fait un abcès enkysté.

Mais le plus souvent l'abcès n'évolue pas sans produire des désordres graves qui attirent l'attention, et il rentre dans la catégorie des lésions en foyer du cervelet qui donnent lieu à des symptômes cérébelleux : il intéresse alors, ou comprime, le vermis, les pédoncules ou les noyaux centraux. C'est ainsi que dans le cas de M. Dieulafoy l'abcès à pneumocoque, malgré son petit volume (il contenait 2 grammes de pus) donna lieu au syndrome cérébelleux, mais il était placé à la partie antérieure du lobe, dans la substance blanche, entre la surface du cervelet et le noyau dentelé ; évidemment sa paroi postérieure comprimait ce dernier noyau. Il faut lui distinguer deux marches, l'une *aiguë*, l'autre *chronique*, pouvant se succéder réciproquement.

Dans la forme aiguë, le plus souvent le patient est atteint d'une otorrhée ancienne, qui a produit une surdité plus ou moins complète, indiquant ainsi l'atteinte profonde de l'oreille moyenne ; mais l'otite pourrait aussi être de date récente (cas de Chipault). L'écoulement d'abord continu est à la longue devenu

([1]) Paul Koch, in Mauclaire et Picqué. *Loc. cit.*
([2]) Bimler. *Bourgogne médicale,* 7e année, nos 1-2, 1899.

intermittent et parfois même est tari depuis quelque temps : tout à coup les accidents apparaissent, soit sans cause apparente, soit à l'occasion d'une angine, d'une inflammation des fosses nasales qui réveille la lésion de l'oreille moyenne.

Ces accidents ont d'emblée un caractère grave : ce sont des troubles encéphaliques, un coma plus ou moins profond parfois avec des symptômes généraux d'infection : tout cela masque la lésion cérébelleuse et existe également dans l'abcès du cerveau. Mais si l'on examine l'oreille, on voit que la région mastoïdienne est rouge, empâtée, parfois même fluctuante, et l'écoulement par le conduit auditif peut avoir recommencé. Quelquefois pourtant l'apophyse est normale, sauf qu'elle est le siège d'une douleur profonde s'exaspérant par la percussion. En somme, on le voit, ce sont des signes de la carie osseuse et de l'inflammation méningée : les phénomènes cérébelleux font défaut, et le malade peut mourir avec un abcès cérébelleux non soupçonné.

Ces symptômes peuvent s'amender, et la maladie passe à l'état chronique : ce n'est qu'alors que les phénomènes propres aux lésions cérébelleuses font leur apparition. Ils peuvent d'ailleurs ouvrir la scène, si la période aiguë fait défaut, ce qui est assez fréquent. Dans ce cas, il n'y a pas de réaction inflammatoire et les signes de l'abcès sont ceux que nous avons étudiés à propos des tumeurs cérébelleuses et qui sont spéciaux aux néoplasmes à développement progressif, donnant lieu à des symptômes de localisation : nous pourrions répéter ici tout ce que nous avons dit à propos des tumeurs du cervelet auxquelles on voudra bien se reporter, en ce qui concerne le symptomatologie des abcès.

Quatre d'entre les signes sont parmi les plus fréquents et les plus importants : c'est d'abord la céphalalgie, vive et persistante, surtout occipitale et parfois même exactement limitée au côté où se trouve l'abcès; elle peut présenter des irradiations vers les tempes et le front et sa violence peut arracher des cris au malade. Ensuite viennent les vomissements répétés, provoqués par les mouvements, le fait de s'asseoir ou l'ingestion d'aliments : ils présentent le même caractère de ténacité signalé pour les autres lésions du cervelet. Enfin les vertiges et la titubation dite cérébelleuse sont caractéristiques de l'atteinte directe ou indirecte du vermis et des ganglions centraux, et pathognomoniques de la lésion du cervelet. L'individu oscille sur ses pieds comme un homme ivre, décrit des zigzags, tombe même parfois, en un mot sa démarche présente les caractères que nous avons déjà décrits pour les tumeurs du cervelet. La chute a lieu quelquefois d'un côté, toujours le même, qui dans ce cas peut être celui de la tumeur ; mais elle peut avoir lieu tantôt d'un côté, tantôt de l'autre alors qu'un seul des hémisphères est pris et sa valeur diagnostique est encore moindre que nous ne l'avons dit pour les tumeurs. Cette chute est accompagnée parfois d'un *ictus cérébelleux*, comparable à l'ictus épileptique ou à l'ictus laryngé du tabes : l'ictus est précédé de vertiges et il peut y avoir perte de connaissance.

Souvent encore on constate de l'inégalité des pupilles, qui sont immobiles et réagissent peu ou point à la lumière ; parfois il existe de l'amblyopie, ou du nystagmus.

Si ces symptômes peuvent exister seuls, dans la plupart des cas il s'y ajoute d'autres symptômes dus à la compression des organes voisins. Quelquefois c'est une paralysie, alterne dans certaines observations, c'est-à-dire une paralysie faciale avec strabisme convergent d'un côté et paralysie des membres du côté opposé. Parfois le malade présente une violente contracture douloureuse

de la nuque, qu'on ne peut essayer de réduire sans le faire souffrir : on a même signalé des crises d'opisthotonos avec perte de connaissance. La contracture de la nuque peut être limitée à un seul côté, d'où déviation de la tête : ou bien elle est symétrique. Les paralysies des nerfs crâniens voisins, dues à la compression, ne sont pas rares.

Dans le cas de marche chronique, la température générale est variable : parfois élevée, elle peut ne pas dépasser 38 degrés et ne semble pas dépendre de l'abcès même du cervelet : en effet, elle tombe à la normale, le plus souvent après la trépanation qui nettoie l'os et le foyer sus-dure-mérien.

L'état général du malade reste bon : mais à un moment donné, en général, les vomissements reprennent avec une nouvelle intensité, le malade ne peut se mouvoir sans les provoquer. Les crises douloureuses deviennent plus fréquentes, tous les symptômes s'accusent : l'affaiblissement devient extrême et le malade meurt dans le coma ou dans une crise de douleur parfois avec opisthotonos.

Les résultats de la ponction lombaire sont en général négatifs, à moins de propagation aux méninges.

Diagnostic. — On le voit par les symptômes, il n'est pas toujours facile : en effet, les abcès à marche chronique présentent à peu près tous les symptômes des lésions en foyer, des tumeurs du cervelet, et leur diagnostic revient à faire le leur. Seul l'écoulement purulent par l'oreille permettra, si on le constate, de penser à l'abcès : il faudra se rappeler que souvent, dans la marche chronique, il n'y a pas de phénomène inflammatoire récent du côté de l'apophyse mastoïde ou de l'oreille, et l'on tiendra compte de tout écoulement d'oreille, surtout tari depuis peu de temps. La constatation de la polynucléose dans le sang sera également en faveur de l'abcès.

Dans les abcès aigus du cervelet, la lésion est marquée par la violence de la réaction générale, par les phénomènes typhoïdes ou pyohémiques. L'attention pourra bien être attirée du côté de l'oreille et, reconnaissant la lésion de celle-ci, on pensera à un abcès cérébral, à une méningite ; rien ne permettra de penser au cervelet. L'abcès cérébral sera difficilement éliminé dans bien des cas : dans une observation de Reverdin et Vallette (1) les symptômes cérébelleux étaient dus à la compression du cervelet par un abcès du lobe occipital d'origine otique. Dans une autre observation, Drummond (2), observant des convulsions jacksoniennes de la face passant au bras droit, avec paralysie de la face et du bras droit et parésie de la jambe du même côté, crut se trouver en présence d'une lésion des circonvolutions rolandiques gauches : il s'agissait d'un abcès de l'hémisphère droit du cervelet.

Et même dans le cas où les vomissements répétés, la céphalalgie occipitale intense, la contracture de la nuque, se rencontreront, il faudra éliminer, avant de penser à l'abcès du cervelet, encore la méningite et la thrombose des sinus. Le *côté de la lésion* sera facile à reconnaître s'il y a eu ou s'il y a otite. Dans le cas contraire on se basera sur les symptômes exposés quand nous avons étudié les tumeurs du cervelet.

Aussi le pronostic, basé sur le diagnostic et sur la possibilité d'une intervention complète, est-il des plus graves dans le cas d'abcès à marche primiti-

(1) J.-L. Reverdin et A. Vallette. *Revue méd. de la Suisse romande*, n° 6, 20 juin 1902, p. 269.
(2) Drummond. *The Lancet*, 28 juillet 1894.

vement aiguë ou de poussée aiguë dans un abcès chronique. Les collections purulentes à marche chronique ont la gravité des tumeurs du cervelet ; elles se comportent comme ces dernières, si une poussée aiguë ne vient pas terminer la scène.

Traitement. — Il est évident qu'il n'y en a qu'un, l'évacuation du pus : il est donc du ressort du chirurgien, qui devra se rappeler, pour le point à trépaner, que l'abcès est toujours plus près du rocher que de l'occipital.

L'intervention chirurgicale devra, dans un premier temps, s'il y a lésion aiguë ou chronique de l'oreille et des cellules mastoïdiennes, nettoyer cette région par un large évidement pétromastoïdien ; dans certains cas où le diagnostic d'abcès cérébelleux sera douteux, on verra cette opération faire disparaître tous les symptômes : s'il y a des signes de localisation cérébelleuse bien nets, il y a lieu de faire une large trépanation mastoïdo-occipitale qui permettra d'explorer la fosse cérébelleuse. Parfois on pourra être guidé par le pus placé à la surface du cervelet, mais dans bien des cas il faudra ponctionner ou inciser le tissu cérébelleux [1].

Les mêmes accidents de syncope respiratoire que nous avons signalés dans les tumeurs du cervelet se retrouvent dans les abcès : il y a là une complication opératoire dont il est bon de tenir compte. Dans l'observation du malade de M. Dieulafoy, la respiration fut suspendue pendant 20 minutes, le cœur battant faiblement : la respiration reprit par hasard, le chirurgien ayant touché du doigt la face postérieure du bulbe ; elle s'arrêta à diverses reprises chaque fois que le doigt était enlevé et finit par se rétablir complètement. Étant donnée la fréquence relative des syncopes respiratoires pendant les opérations sur le cervelet, peut-être y aurait-il lieu de recourir à cette manœuvre en cas de besoin.

L'opération a été faite bien des fois, mais Mac-Ewen le premier guérit une malade par une opération systématique, en 1887. La trépanation est d'ailleurs loin de donner de brillants résultats, et dans la plupart des cas, la faute en est à la disposition anatomique de la collection purulente. La thérapeutique chirurgicale s'adresse surtout à la suppuration du rocher et à l'abcès situé entre cet os et la dure-mère. Aussi que peut-il arriver ? C'est que le chirurgien ayant trépané, nettoyé le foyer purulent extérieur au cervelet, on voit, que la suppuration osseuse continue ou non, les symptômes de la lésion cérébelleuse suivre leur cours. Le chirurgien a vu la surface du cervelet, elle lui a semblé saine et il a ignoré l'abcès profond du cervelet dont le malade meurt, parfois au bout de un ou deux mois. Aussi lorsque, après une première trépanation, les phénomènes cérébelleux s'accentuent, le chirurgien doit faire une ponction dans le point trépané. Encore cette ponction pourra-t-elle passer près du foyer sans l'ouvrir : il faudra se rappeler que les abcès sont souvent dans la partie antérieure du cervelet, et tâcher d'atteindre ce point, quelque dangereuse que soit la région où l'on pénètre.

(1) Voir à ce sujet : Picqué et Mauclaire. *Suppurations otitiques de la loge cérébelleuse.* XIIe Congrès français de chirurgie, 17-24 octobre 1898. — Guinard, Poirier, Broca. *Soc. de chir.*, 14 décembre 1898, etc.

[L. TOLLEMER]

VII. — ABSENCE, ATROPHIE, SCLÉROSES DU CERVELET ATAXIE HÉRÉDO-CÉRÉBELLEUSE DE MARIE ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE DE DÉJERINE ET THOMAS

Nous réunirons sous un seul titre tous ces faits qui donneront lieu à quatre chapitres différents. En effet nous allons voir que l'atrophie et l'hypertrophie du petit cerveau ont les mêmes symptômes, qu'elles ne diffèrent que par leur anatomie pathologique et que l'absence congénitale du cervelet est représentée par un cas unique. Les cas d'atrophie seraient évidemment précieux pour l'étude des fonctions du cervelet, s'ils étaient des cas simples : il n'en est malheureusement rien, et leurs conditions étiologiques, les altérations concomitantes des autres parties de l'encéphale, rendent ces lésions difficiles à observer.

Cependant l'étude des atrophies du cervelet poursuivie avec méthode dans ces dix dernières années a permis de dégager deux types suffisamment distincts, surtout au point de vue anatomo-pathologique, pour mériter une place à part. D'une part, M. Pierre Marie a décrit une affection familiale à syndrome cérébelleux dont la caractéristique est la nature familiale et héréditaire. D'autre part, MM. Déjerine et André Thomas, dont les travaux ont puissamment contribué à donner au petit cerveau la place importante qu'il doit occuper dans la pathologie des centres nerveux, ont étudié une atrophie du cervelet spéciale par les lésions de la protubérance et des olives qui l'accompagnent.

Nous étudierons donc successivement : 1° les *atrophies* et *scléroses* du cervelet ; 2° l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* ou maladie de Marie ; 3° l'*atrophie olivo-fronto-cérébelleuse* type Déjerine et Thomas de l'atrophie du cervelet.

Absence congénitale du cervelet. — Ce cas unique jusqu'à ce jour fut observé par Combette [1], alors interne de Kapeler à l'hôpital Saint-Antoine. Nous ne pouvons mieux faire que résumer l'observation : Alexandrine Labrosse, née à Versailles en mai 1820, d'un père fort et robuste ; mère chétive, usée par des excès de tout genre. L'enfant vint au monde grêle, mais bien conformée : elle était extrêmement chétive et délicate et prenait très peu d'accroissement. A 2 ans, elle n'avait pas encore ses premières dents, et ce n'est qu'à 3 ans qu'elle commença à bégayer quelques mots. Elle ne commença à se soutenir sur ses jambes qu'à l'âge de 5 ans, et à 7 ans elle était très peu développée et d'une grande faiblesse, très inintelligente, et ne pouvait articuler nettement ; à 9 ans ses pupilles étaient très dilatées, ce qui fut attribué à des helminthes : elle se masturbait.

Son bulletin d'admission à l'hôpital, en janvier 1830, porte qu'elle est paralysée des extrémités abdominales et parle difficilement. Ses jambes, quoique très faibles, lui permettaient encore de marcher, mais elle tombait souvent. Elle est à peine développée comme une enfant de six ans. A partir d'octobre ou de novembre 1830 elle reste constamment couchée ; elle peut à peine remuer les jambes, dont la sensibilité est intacte : les mains ont tous leurs mouvements. Elle meurt d'entérite en mars 1831, après avoir présenté des convulsions épileptiformes auxquelles elle était sujette.

A l'autopsie on constata du côté du cervelet que, à la place de cet organe,

[1] COMBETTE. *Bull. de la Soc. anat.*, 1831, p. 148, et *Revue méd.*, 1831, t. II, p. 57.

existait une membrane gélatiniforme demi-circulaire, tenant à la moelle allongée par deux pédoncules membraneux et gélatineux. Vers ces pédoncules étaient deux petites masses blanches isolées, du volume d'un pois. Sur l'une d'elles se trouvait un des nerfs de la quatrième paire. Les tubercules quadrijumeaux étaient intacts. Il n'y avait pas de quatrième ventricule : il n'existait aucune trace de pont de Varole. Les pyramides antérieures se terminaient en fourche par les pédoncules cérébraux.

Il est à noter que les fosses occipitales étaient régulièrement conformées et qu'il existait une hydrocéphalie manifeste. La moelle était intacte.

Ce fait n'est évidemment pas fait pour éclaircir la physiologie du cervelet, car l'absence de cet organe est compliquée de celle d'autres organes importants. En somme, il existait trois grands troubles, ceux de l'intelligence, ceux de la motilité et ceux de la parole. Qu'en revenait-il au cervelet? Faisons en outre remarquer que les fosses occipitales étaient normales; et si nous songeons que dans les cas d'atrophie vraiment congénitale elles sont petites quand le cervelet est petit, on peut se demander si l'absence du cervelet est bien congénitale et s'il ne s'est pas ramolli en masse et résorbé, ou simplement atrophié.

ATROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVELET

Les observations de ces troubles cérébelleux sont fort différentes comme symptômes, anatomie pathologique et étiologie : elles sont encore peu nombreuses et nous n'avons pu réunir que 47 observations de lésions atrophiques du cervelet; sauf une dizaine elles sont rapportées avec détails dans la remarquable étude publiée par André Thomas sur le cervelet en 1897.

Pathogénie. — **Étiologie**. — L'étude des observations d'atrophie et de sclérose du cervelet permet de les diviser, au point de vue étiologique, en deux catégories : 1° l'une comprenant les cas d'atrophie où il s'agit d'une malformation congénitale ou d'un arrêt de développement intra-utérin; 2° l'autre renfermant les faits où il s'agit d'un processus régressif post-inflammatoire, d'un arrêt de développement consécutif à une inflammation aiguë du système nerveux central ayant porté son maximum d'action sur le cervelet et le système des voies cérébelleuses, avec prédominance parfois sur le premier ou sur le second : le processus aboutit à l'atrophie ou à la sclérose.

Dans la première catégorie la cause pathogénique est une débilité congénitale, plus ou moins accentuée, due à une altération vasculaire primitive ou à un vice de myélinisation. Dans la deuxième elle est un processus inflammatoire localisé, uniquement ou surtout, au cervelet. Et nous pouvons comprendre aussi bien cette localisation au cervelet que nous comprenons la localisation aux cornes antérieures de la moelle dans l'inflammation qui aboutit à la paralysie infantile. Dans plusieurs observations, en effet, nous voyons noté que, à la suite d'une maladie infectieuse d'ordre général ou à prédominance nerveuse, un enfant est resté un certain temps incapable de marcher et à présenté des symptômes cérébelleux soit dès la cessation de la période fébrile, soit lorsqu'il a pu recommencer à marcher, plusieurs mois et quelquefois plusieurs années après.

Les *causes* de ces lésions cérébelleuses sont très obscures. Le fait qu'on observe ces lésions le plus fréquemment chez les idiots ([1]), des imbéciles, des débiles intellectuels, des épileptiques, ne prouve pas grand'chose, atrophie et hypertrophie se trouvant également chez ces malades. Parfois on ne trouve aucune raison à la lésion, d'autres fois un traumatisme peut être considéré comme la cause du début des accidents ([2]). Les maladies infectieuses semblent avoir leur part dans cette étiologie; c'est ainsi que Clapton ([3]) cite un cas où la malade resta six mois sans marcher à la suite d'une rougeole : quand elle recommença, sa démarche était mal assurée et resta telle. Elle mourut à l'âge de trente-trois ans, d'une pleurésie. Le cervelet, très atrophié, était fort dur. La fièvre typhoïde, une gastro-entérite, sont souvent constatées au début des accidents. Dans un cas de Concetti ([4]) un enfant de 3 ans et demi bien portant et sans antécédents héréditaires, eut une fièvre typhoïde à la suite de laquelle il développa des symptômes de lésion cérébelleuse (démarche ébrieuse, tendance à tomber à gauche). D'autres fois l'infection causale peut rester localisée au système nerveux : tel est le cas de Redlich ([5]), où un individu de 52 ans avait été atteint d'une congestion cérébrale à l'âge de 2 ans; il commença à marcher à 12 ans et à parler à 16 ans : c'était un type d'atrophie cérébelleuse acquise. Les intoxications, l'alcoolisme, pourraient peut-être aussi être incriminés. En somme, les conditions étiologiques de l'atrophie scléreuse du cervelet sont peu nettes. Il est des cas où la lésion semble congénitale : tel est celui de Gabrielle Buscadehing, cité par Andral ([6]) : l'hémisphère gauche manquait totalement. Lorsque l'origine congénitale n'est pas douteuse, on trouve parfois des lésions plus ou moins étendues d'autres parties des centres nerveux : c'est ainsi que, chez une enfant morte à l'âge de neuf semaines avec spina bifida, hydrocéphalie et paraplégie, Warrington et Monsarrat ([7]) ont trouvé un développement très incomplet du cervelet et de ses pédoncules, des corps restiformes, des olives, des fibres arquées, des noyaux protubérantiels et des noyaux rouges. La moelle, très mince et mal développée, était bifide.

Cette atrophie cérébelleuse peut se rencontrer chez les animaux. Risien Russell rapporte un cas d'atrophie congénitale d'un hémisphère cérébelleux chez le chat; le lobe droit était à peine la moitié du lobe gauche, cette atrophie s'était manifestée pendant la vie par une parésie accentuée des deux membres du côté droit, surtout de la patte postérieure droite qui était un peu plus petite que la gauche. Chez un chien le fait est signalé par Deganello et Spangaro ([8]) : l'aplasie de l'écorce cérébelleuse était déterminée par la persistance de la structure embryonnaire pendant la vie extra-utérine. La congénitalité de la lésion était démontrée par le développement insuffisant des couches moléculaires et granuleuses du cervelet; la forme anormale des cellules de Purkinje, l'existence de granulations dans la couche moléculaire, leur rareté dans la couche granuleuse, et l'état normal du centre médullaire. Ce chien présentait des troubles de la coordination des mouvements, troubles qui allèrent en croissant

([1]) Doursout. *Annales médico-psychologiques*, mai-juin 1891.
([2]) Pierret. *Archives de physiol. normale et pathol.*, 1871-1872.
([3]) Clapton. *Transact. of the Pathol. Soc. of London*, 1871.
([4]) Luigi Concetti. *la Pediatria*, an VI, n° 8, août 1898, p. 240.
([5]) E. Redlich. *Wiener Medicinische Wochenschrift*, 1895, n° 19.
([6]) Andral. *Clinique*, 4e édit., V, p. 715.
([7]) W. B. Warrington et K. Monsarrat. *Brain*, n° 100, p. 444.
([8]) Deganello et Spangaro. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, février 1899, p. 64.

de la naissance à la mort : ceci devait être en effet, car le cervelet restait dans un état stationnaire alors que les autres parties du système nerveux atteignaient un développement de plus en plus parfait.

Anatomie pathologique. — Les cas sont, à ce point de vue, bien différents : parfois le cervelet est simplement plus petit et il n'existe pas une atrophie véritable : tel est celui d'Otto ([1]), où le cervelet mesurait 5 centimètres de large, 3 de haut, 2 3/4 dans sa plus grande épaisseur. Il était asymétrique, la moitié droite plus grosse que la gauche ; le trajet des sillons présentait quelques différences avec l'état normal ; l'organe s'adaptait aux fosses occipitales. Tout durci il pesait 20 grammes, et le cerveau également durci et normal pesait 818 grammes ; microscopiquement il était sain : il s'agissait donc d'un arrêt de développement dans le bas âge plutôt que d'un état régressif de l'organe.

Dans d'autres cas l'atrophie porte sur une ou plusieurs parties du cervelet, tantôt un hémisphère, tantôt les deux, et le vermis peut manquer avec l'un ou l'autre ou exister seul. Enfin cette atrophie vraie peut porter sur tout l'organe.

La partie atrophiée est représentée tantôt par une petite masse informe ayant le volume d'une amande (cas de Gabrielle Buscadching), tantôt par une masse ayant gardé grossièrement la forme de la partie primitive et simplement beaucoup plus petite ; l'aspect de cette masse est dans certains cas jaune pâle, les sillons semblent recroquevillés. Dans un cas de Neuburger et Edinger ([2]), où le malade mourut à 46 ans, par varice du bulbe rompue, sans avoir jamais présenté de signes cérébelleux, l'hémisphère droit avait le volume d'une noisette, mais il avait gardé l'aspect extérieur du cervelet : la pie-mère recouvrait le lobe atrophié et le reste de l'organe était sain. La consistance de la substance cérébelleuse est augmentée dans la plupart des faits ; elle est parfois d'une dureté extraordinaire, dure comme du bois dans un cas de Duguet ([3]). La lésion du cervelet entraîne des altérations diverses des organes en relation avec lui, de véritables dégénérescences. Dans un cas de Cramer ([4]) l'écorce du cervelet était atteinte à gauche à des degrés divers par la sclérose. Dans les parties les plus altérées, les cellules de Purkinje avaient disparu absolument et la couche granuleuse était très éclaircie. Dans les autres points les cellules de Purkinje étaient touchées à des phases diverses : les grosses fibres myéliniques avaient subi une altération parallèle à celles des grosses cellules en question. Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche, le noyau rouge de la calotte gauche, le pulvinar du côté opposé, étaient diminués de volume. Le pédoncule cérébelleux moyen gauche, la substance grise de la protubérance à droite, le corps restiforme gauche ainsi que le cordon latéral du même côté et le noyau d'origine de ce cordon étaient atrophiés ainsi que les noyaux d'origine du cordon postérieur et la grosse olive du côté opposé. Le lobe moyen était intact et il n'y avait pas eu d'incoordination. Ces dégénérescences ont été étudiées dans un assez grand nombre de cas et elles peuvent, dans les atrophies cérébelleuses pures, aider beaucoup à fixer les connexions du cervelet avec les autres parties du système nerveux central. Des examens microscopiques très

([1]) OTTO. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Bd IV et Bd VI, 1874 et 1876.
([2]) NEUBURGER et EDINGER. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1898, n° 4.
([3]) DUGUET. *Bull. de la Soc. anat.*, mai 1862.
([4]) CRAMER. De l'atrophie du cervelet. *Soc. psychiatrique de Berlin*, 16 mars 1891.

minutieux ont été publiés par André Thomas, en particulier dans son travail sur le cervelet (1897), auquel il est nécessaire de se reporter pour l'étude détaillée de ces dégénérescences.

Les lésions histologiques peuvent porter sur les diverses parties du cervelet. On peut avec Max Arndt[1] les diviser en 3 catégories suivant que 1° la substance grise et la substance blanche sont également lésées, 2° le processus morbide existe dans l'écorce, 3° il s'agit d'une atrophie scléreuse par processus inflammatoire chronique interstitiel avec lésions vasculaires.

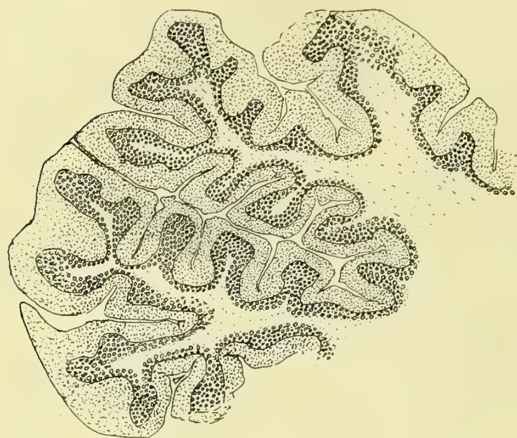


Fig. 105 (demi-schématique). — Une foliole de lobe sain. (Grossissement de 150 diamètres environ). D'après Lannois et Paviot.

Au microscope[2] on trouve, suivant le degré de l'atrophie, une disparition plus ou moins complète des cellules et des tubes nerveux et une augmentation du tissu conjonctif : parfois comme dans le cas de Clapton il est impossible de déceler le moindre élément nerveux. Que l'atrophie soit primitive ou secondaire, la lésion commence en général par la partie profonde des folioles : une altération intense apparaît brusquement. La couche granuleuse diminue beaucoup d'épaisseur et par places elle n'est plus marquée que par une légère condensation des cellules qui sont à peine plus nombreuses que dans la couche médullaire : en d'autres points elle disparaît. Les grandes cellules de Purkinje disparaissent en certains points sans laisser de traces : celles qui persistent sont normales. En même temps on voit apparaître, en dehors de la couche des grains et nettement séparée d'elle, une couche innominée de cellules ovales, pâles, à noyau formé de chromatine peu dense, à un ou deux nucléoles fortement colorés. Ces noyaux, dont l'atmosphère de protoplasme est peu visible, ont un volume double ou quadruple de celui des grains. Ils forment une couche continue, assez dense en son centre, qui contourne les dentelures cérébelleuses comme une bordure ou un feston. Ces cellules préexistaient sous les cellules de Purkinje et sous les grains : elles sont seulement mises en évidence par leur disparition. Le nombre des fibres à myéline



Fig. 106 (demi-schématique). — Une foliole du lobe atrophié. L'atrophie porte surtout sur les dentelures de la base de la foliole.

(1) Max Arndt. *Berlin. Archiv. fur Psych. und Nervenkrankh.*, 1894, H. 2, Bd XXVI.

(2) Lannois. *Lyon médical*, 30e année, 10 avril 1898, n° 15. — Lannois et Paviot. *Revue neurol.*, 1898, 6e année, n° 19. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 15e année, n° 6, nov.-déc. 1902. — Congrès de Grenoble, août 1902.

est plus ou moins réduit. Les vaisseaux peuvent avoir des parois normales ou un peu épaissies : ils sont altérés dans le cas de sclérose.

Dans la plupart des cas il y a des lésions concomitantes des méninges : elles sont épaissies, adhérentes à la surface atrophiée, et parfois elles forment au niveau de cette dernière une sorte de poche renfermant du liquide. La leptoméningite est constatée dans une observation de Sommer ([1]), où le cervelet pesait 114 grammes. Les altérations d'autres parties de l'encéphale sont fréquentes : la protubérance est petite et plus ou moins asymétrique. Les pédoncules cérébelleux moyens sont grêles et très plats. Le cerveau même est parfois atteint, soit dans sa totalité (Meynert) ([2]), soit dans un seul hémisphère, qui peut être celui du côté opposé à la lésion cérébelleuse. Lallement ([3]) signale une atrophie du corps strié et de l'olive droits avec une atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Enfin l'hydrocéphalie à des degrés divers est signalée dans la plupart des observations.

Symptômes. — Il est difficile de faire une description spéciale de l'atrophie du cervelet au point de vue clinique. Ses signes sont ceux des lésions cérébelleuses en foyer, et sa symptomatologie est compliquée des phénomènes dus aux altérations concomitantes d'autres parties du système nerveux. Dans huit cas analysés par Nothnagel avec beaucoup de soin, il existe un symptôme constant, l'incertitude dans les mouvements des extrémités, constante pour les membres inférieurs, existant parfois même pour les membres supérieurs. En règle générale, on observe toujours, dans les cas de déficit partiel ou d'atrophie partielle du cervelet, le syndrome cérébelleux avec plus ou moins de netteté, mais il peut manquer : le malade de Neuburger et Edinger n'avait jamais présenté le moindre symptôme cérébelleux et cependant son hémisphère cérébelleux droit était à peu près absent; ce manque de symptômes peut s'expliquer par une action de suppléance du reste du cervelet : d'ailleurs, quelque diminué que fût ce lobe au point de vue du volume, son écorce était normale ainsi que sa substance blanche, et la lésion était bien congénitale.

Nous retrouvons ici les troubles du mouvement et de la station debout, c'est-à-dire les troubles de la coordination et de l'équilibration qui caractérisent le syndrome cérébelleux pur. Dans la station debout le malade écarte les jambes de façon à élargir sa base de sustentation, le corps oscille de même que la tête, parfois le patient a besoin d'un point d'appui. La marche est chancelante, le malade titube comme un homme ivre (démarche ébrieuse), il festonne en suivant une ligne brisée et écarte les jambes qu'il soulève et repose brusquement, mais il ne talonne pas comme le tabétique, dont il n'a pas non plus le luxe exagéré de mouvements. Il se fatigue vite et tombe souvent. L'occlusion des yeux n'augmente pas l'instabilité.

Tous ces troubles diminuent ou cessent lorsque le malade est assis ou couché. Les réflexes sont exagérés ou normaux.

Le tremblement peut être d'allure choréiforme ou revêtir le caractère intentionnel que l'on observe dans la sclérose en plaques; l'écriture est tremblée.

Parfois il existe un affaiblissement général tel qu'il est impossible au malade

([1]) SOMMER. *Archiv für Psych. und Nervenkrankh.*, XV. Heft 1, p. 255.
([2]) MEYNERT. *Wiener med. Jahrb.*, 1864.
([3]) LALLEMENT. *Bull. de la Soc. anatomique*, 1862.

de marcher : ce trouble ne dépend pas de la paralysie, mais de l'asthénie musculaire généralisée (Doursout). Le sens musculaire est intact.

Très fréquemment on trouve des troubles de la parole, qui est lente, saccadée, cahotée, et semble tenir à la maladresse de la langue à se mouvoir, gênée qu'elle est comme tous les autres muscles volontaires. Ce trouble de la parole peut simuler à tel point la paralysie glosso-laryngée, que certains auteurs ont décrit des cas de paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébelleuse [1] atrophique. Tous ces troubles d'ailleurs ne présentent rien de bien spécial à l'altération atrophique de l'organe : ils ont la même physionomie que dans les autres lésions du cervelet et la même interprétation physiopathologique. L'incoordination motrice et les grands troubles cérébelleux proviennent, ici aussi, de l'atteinte du vermis ou des noyaux centraux du cervelet. Mais les autres altérations des centres nerveux, bulbe, protubérance et cerveau, viennent mêler aux signes cérébelleux les symptômes propres à leurs diverses atteintes, et l'exagération de la pression intracrânienne qui cause l'hydrocéphalie vient parfois y joindre des troubles intellectuels. Les crises épileptiformes, les douleurs de tête même ne sont pas rares. Le vertige est rarement signalé, les vomissements sont exceptionnels. Il existe parfois des troubles des muscles oculaires, du strabisme ou du nystagmus. Dans le cas d'Otto où le cervelet, sain quant à sa structure, était excessivement petit, il y avait une perversion remarquable du sens moral : Courmont insiste sur ce fait et d'autres analogues à l'appui de sa théorie du cervelet organe psychique. L'intelligence est en général conservée, mais on retrouve la même asthénie dans l'esprit que dans les muscles : le caractère est triste, mélancolique, neurasthénique.

La sensibilité générale est intacte et le développement de l'individu n'est pas entravé par la maladie. Celle-ci pourrait même durer fort longtemps : dans un cas de Pierret la malade fut prise à l'âge de quatre ans, après une chute, des troubles de l'atrophie cérébelleuse, et mourut à soixante et un ans d'hémorragie cérébrale.

Les observations d'atrophie ruinent absolument la théorie de Gall : Doursout, dans un cas où le cervelet pesait 80 grammes, a constaté des excès génésiques extraordinaires. Il en était de même chez le malade d'Otto, où le cervelet pesait 20 grammes. Dans huit cas d'hypertrophie, où le cervelet pesait de 200 à 256 grammes, Doursout n'a constaté aucune excitation génitale; chez trois même il y avait, de ce côté, défaut manifeste d'énergie.

La clinique, appuyée sur les données de l'anatomie pathologique, semble bien prouver que l'hypertrophie et l'atrophie du cervelet entraînent toutes deux les mêmes signes, parmi lesquels prédomine une insuffisance locomotrice.

Diagnostic. — Il est fort difficile, en présence d'un cas d'atrophie du cervelet, de diagnostiquer autre chose qu'une lésion du cervelet, encore faut-il que les signes soient ceux que nous avons trouvés être pathognomoniques de la lésion de cet organe. Il sera impossible d'affirmer la nature de celle-ci : tout au plus pourrait-on, dans certains cas, soupçonner son origine scléreuse, à l'aide des commémoratifs et de la longue durée de la maladie.

[1] Brosset. *Lyon médical*, 20 avril 1890.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

(*MALADIE DE MARIE*)

Définition. — Le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* a été donné par M. Pierre Marie à une maladie héréditaire et surtout familiale, maladie de développement, qui se manifeste cliniquement par de l'incoordination cérébelleuse et anatomiquement par une lésion atrophique du cervelet. Le mot *ataxie* est ici pris dans le sens que les physiologistes lui ont souvent donné en parlant du trouble de l'association des mouvements qui est le résultat des lésions cérébelleuses : nous l'avons souvent employé au cours de l'exposé physiologique et à propos des symptômes des tumeurs; il englobe tous les troubles asynergiques dont nous avons parlé plus haut.

Historique. — M. Marie a créé ce type en réunissant 16 observations très différentes à en juger par l'étiquette que leur avaient accolée les auteurs, à savoir : 2 observations de Fraser(1) (atrophie du cervelet), 3 de Nonne (2), (maladie familiale particulière), 8 de Sanger Brown (3) (ataxie héréditaire), 3 de Klippel et Durante(4) (affections nerveuses familiales et héréditaires.) Toutes ces observations présentaient un même caractère clinique, la titubation et l'incoordination cérébelleuses : deux autopsies, l'une de Fraser, l'autre de Nonne, montraient des altérations du cervelet.

En 1894, MM. Brissaud (5) et Londe (6) étudient 3 observations personnelles de cette nouvelle maladie nerveuse et, dans sa thèse, Londe, en 1895, fait une étude d'ensemble de l'hérédo-ataxie cérébelleuse : nous ferons de larges emprunts à cet excellent travail basé sur 23 observations dont 3 personnelles. Nous n'insisterons pas sur l'historique des travaux postérieurs à cette date, nous les signalerons au fur et à mesure que nous étudierons les diverses parties de la question.

Étiologie. — L'*âge de début* est tardif, ce qui est remarquable pour une maladie à caractères héréditaire et familial, et ce qui la différencie déjà d'autres affections du système nerveux présentant ce même caractère, la maladie de Friedreich par exemple. Sur 36 cas, 15 fois le début a lieu après l'âge de 20 ans, 6 fois après 30 ans, 3 fois après 40. Exceptionnellement on a vu les symptômes apparaître à 10 ans ou au-dessous : dans 11 cas seulement la maladie a débuté au-dessous de 20 ans, dont 5 fois après 15 ans. Dans 3 observations de Neff le début eut lieu au-dessus de 55 ans.

Les membres d'une même famille sont souvent atteints au même âge, ou encore le début a lieu, dans la même famille, à un âge de plus en plus précoce. Il résulte de ce début tardif que le caractère familial de la maladie est très

(1) FRASER. *Glasgow medical Journal*, 1880, I.
(2) NONNE. *Archiv. für Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283.
(3) SANGER BROWN. *Brain*, 1892, p. 250.
(4) KLIPPEL et DURANTE. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892, p. 467.
(5) BRISSAUD et LONDE. *Revue neurologique*, 1894.
(6) BRISSAUD, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1895.

accentué, les enfants et leurs parents peuvent être malades en même temps: car les hérédo-ataxiques cérébelleux peuvent avoir des enfants avant de tomber malades, et ce fait est au contraire exceptionnel chez les individus atteints de la maladie de Friedreich.

Sanger Brown a pu réunir 21 cas de l'affection qui nous occupe répartis sur 5 générations de la même famille. Lennmalm ([1]), sur 53 membres d'une même famille répartis sur plusieurs générations, a trouvé 8 hérédo-ataxiques cérébelleux : il en a observé 3 avec soin, une femme de 22 ans, chez laquelle le début eut lieu à 13 ans, la mère de la précédente âgée de 52 ans avec début à 43 ans et une tante maternelle avec début à 26 ans. Neff ([2]) a publié l'observation d'une famille où il semble qu'il se soit produit 15 cas en 4 générations : il en a publié 2 dont 1 avec autopsie. Dans cette famille, la maladie ne commença pas au-dessous de 55 ans : chez un des malades, qui vivait encore à 86 ans, le début eut lieu à 60 ans; chez deux autres l'affection débuta à l'âge de 72 ans.

C'est donc d'une maladie héréditaire et surtout familiale qu'il s'agit : si ce caractère semble manquer parfois, cela peut venir du fait que l'absence de renseignements exacts empêche de le mettre en lumière, et aussi, comme le fait remarquer Londe, de ce que, si l'enfant frappé est un enfant unique, le caractère familial manquera, faute de famille pour ainsi dire. Il est évident que ces cas isolés passeront facilement inaperçus. Une observation d'Heveroch ([3]) montre bien cette possibilité : il s'agissait d'un cas type d'ataxie cérébelleuse de Marie et il fut cependant impossible de constater l'hérédité similaire.

Le *sexe féminin* est plus souvent atteint : sur ses 23 cas, Londe note 14 hommes et 9 femmes; mais dans la famille observée par Sanger Brown, sur 33 garçons 12 furent atteints, et sur 19 filles 11 tombèrent malades; dans une branche de cette famille comptant 5 enfants la fille seule fut atteinte, les quatre garçons restant indemnes. La maladie est plus souvent transmise par les femmes; elle peut sauter une, deux et même trois générations.

La *consanguinité* des parents est rarement notée : Londe la signale dans 2 de ses observations et nous la retrouvons dans un cas de Lenoble et Aubineau. Les *tares* nerveuses ou autres sont fréquentes dans les familles où l'on observe cette maladie.

La *syphilis* ne paraît pas jouer un rôle dans l'étiologie de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. En revanche l'*alcoolisme* paternel est assez fréquemment signalé (Fraser, Klippel et Durante, Rossolimo). La *tuberculose* pulmonaire, maladie de déchéance familiale et individuelle, est relevée dans plusieurs observations.

Dans les antécédents personnels on note la syphilis, le rhumatisme articulaire aigu, la fièvre typhoïde, etc., sans qu'on puisse établir une relation entre ces maladies et le trouble cérébelleux : il en est de même pour le traumatisme, parfois signalé.

Symptômes. — Les principaux symptômes, qui sont aussi généralement les premiers en date, sont les troubles de la motilité. Nous retrouvons ici, avec ses caractères bien connus, le syndrome cérébelleux et les troubles des réflexes qui indiquent, ainsi que les troubles oculaires, la lésion du cervelet.

([1]) LENNMALM. *Nord med. Arch.*, 1897, N. F. VIII. n° 29.
([2]) I. H. NEFF. *American Journal of Insanity*, vol. 51, 1894-1895.
([3]) ANT. HEVEROCH. Casopis Cesky'ch le'karu. *Polyclinique de l'Université tchèque*, 1896. C. 17-20.

Les *troubles de la motilité* consistent dans des troubles de l'équilibre avec incoordination des mouvements surtout aux membres inférieurs : on les constate principalement pendant la marche et la station debout.

La *démarche* est variable, suivant la période de l'affection où l'on observe les malades : elle acquiert vite le type de la *démarche ébrieuse*. Au début, les malades avancent avec incertitude, lentement, en déviant de la ligne droite pour y revenir, comme s'ils étaient ivres. Ils écartent les jambes pour élargir leur base de sustentation, afin de garder ou de reprendre un équilibre qu'ils semblent sans cesse sur le point de perdre, ainsi que l'indiquent les oscillations du haut du corps : il y a tendance à tomber indifféremment d'un côté ou de l'autre. L'hérédo-cérébelleux fixe un point placé devant lui pour garder son équilibre : il s'accroche aux objets ou suit les murs pour se soutenir. L'instabilité est plus marquée lorsqu'il se met en mouvement ou lorsqu'il fait un demi-tour sur lui-même. En somme, la démarche possède le type cérébelleux tel que nous avons appris à le connaître par l'étude expérimentale et clinique. L'*attitude* pendant la marche est telle que le tronc est porté en arrière, les reins sont cambrés.

L'incoordination musculaire peut exister aussi dans les membres supérieurs et il y a de légers mouvements choréiformes, du tremblement : on n'observe pas de tremblements fibrillaires.

L'*asthénie* est fréquemment notée : les malades se plaignent d'une sensation de fatigue continuelle, de faiblesse ou de raideur des jambes, faiblesse plus apparente que réelle.

Dans la *station debout* le signe de Romberg est absent, l'occlusion des yeux n'augmente pas ou augmente à peine (Brissaud) l'instabilité. Le trouble de l'équilibre cesse lorsque le malade est couché et l'incoordination des membres devient moindre dans cette position. Le *sens musculaire* est intact ; la *force musculaire* est normale.

L'*incoordination des membres supérieurs*, rare au début, apparaît à peu près constamment au cours de la maladie. En général elle se manifeste par de l'incertitude des mouvements, de l'hésitation, mais parfois il existe un tremblement intentionnel qui d'abord ne se révèle que tout à la fin de l'acte volontaire. Au moment de saisir l'objet la main hésite, elle plane et devient le siège d'oscillations qui cessent une fois l'objet saisi. Les actes délicats, écrire, boutonner, ramasser une épingle sont altérés par ce tremblement : l'écriture surtout est atteinte, elle se fait par à-coups, est tremblée, parfois impossible. L'occlusion des yeux est sans influence sur ce tremblement qui est identique à celui de la sclérose en plaques. Il existe souvent aussi du tremblement de la tête qui s'exagère dans la station debout et pendant l'émotion, et disparaît quand la tête est soutenue. La tête peut être déviée d'un côté.

Les *mouvements choréiformes* s'observent sous forme de secousses, d'oscillations latérales des doigts, de mouvements choréiformes des bras, des épaules et du tronc.

Les *troubles de la mimique* sont importants à noter : ils consistent en contractions exagérées des muscles de la face, contractions se produisant à titre de mouvements associés à un mouvement quelconque et surtout en parlant. Au repos cette contraction donne au malade un facies étonné qui s'exagère pendant l'action : les muscles frontaux, l'orbiculaire des lèvres, les muscles du menton sont plus ou moins contractés.

Les *troubles de la parole et de la voix* sont fréquents. La parole est presque toujours modifiée, parfois même avant l'apparition de l'incoordination des membres supérieurs. Il s'agit d'une sorte d'ataxie de la parole : celle-ci est irrégulière, elle se précipite tout à coup, fait explosion. La respiration est irrégulière, d'où émission saccadée des mots. La voix est sourde, gutturale, monotone. Il existe du tremblement de la langue.

Le *vertige* est loin d'être constant : mais il peut exister et ne se produire que dans une position spéciale. Une malade de Fraser était prise de vertiges et de nausées en se couchant horizontalement.

Les *réflexes* sont fréquemment altérés. Le réflexe patellaire est exagéré 16 fois sur 19 malades ; il peut être normal et souvent son exagération disparaît à la période terminale. C'est ce qui est arrivé dans un cas de Menzel, dont nous reparlerons plus loin : il y avait des lésions du système cérébelleux dans la moelle. Le *clonus du pied* est assez rare. Les réflexes cutanés sont quelquefois diminués.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Le malade ressent fréquemment une sensation exagérée de fatigue, il est atteint souvent de céphalée (parfois celle-ci est occipitale), de douleur de reins. Les douleurs à type fulgurant sont très rares, elles peuvent marquer le début de l'affection. Il n'y a pas de troubles trophiques, à part l'amaigrissement.

Du côté des *facultés psychiques* on note, comme dans un grand nombre de lésions cérébelleuses de quelque nature qu'elles soient, des modifications du caractère et de l'intelligence, de la tristesse et du découragement ou bien de l'hébétude, de la niaiserie, de l'insouciance : les malades sont irritables, leur mémoire est parfois affaiblie, l'attention se fatigue vite : il y a, comme le dit Seeligmuller, de l'ataxie des pensées. Le facies, morne au repos, par suite de l'atonie des muscles de la face devient étonné quand le malade s'anime. Les troubles mentaux proprement dits sont rares : Sanger Brown et Nonne les ont signalés.

Les *troubles oculaires* sont fréquents : on les retrouve 22 fois sur 25 observations. Ils peuvent se borner à de la diminution de l'acuité visuelle, et cette diminution est bilatérale et progressive ; on note également du rétrécissement bilatéral du champ visuel. La lésion peut aboutir à une atrophie papillaire, de degré variable, souvent légère et en général bilatérale ; cette atrophie est notée 7 fois sur 22 cas où le fond de l'œil était altéré ; elle se montre tardivement, 22 ans (Sanger Brown), 8 ans (Marie) après le début. Peut-être devient-elle plus fréquente lorsque les malades vieillissent. Les réactions pupillaires sont normales : toutefois Klippel et Durante ont constaté leur lenteur, et dans un cas de Sanger Brown le signe d'Argyll Robertson était présent : il est vrai que dans ce dernier cas l'atrophie papillaire était complète.

On observe parfois des troubles de la musculature extrinsèque des yeux. Il peut y avoir des secousses nystagmiformes des globes oculaires, surtout quand le regard se porte dans une certaine direction, mais on n'observe pas de nystagmus véritable (Londe). La paralysie plus ou moins complète du muscle droit externe existait 6 fois sur 24. Dans d'autres cas il y a une certaine tendance à porter le regard toujours dans le même sens, de côté et en haut. La paralysie du muscle droit supérieur est signalée par Nonne, et Sanger Brown décrit un ptosis statique, qui se produit seulement au repos.

L'ouïe, l'odorat, le goût, sont intacts. Il n'y a pas de troubles sphinctériens ou

génito-urinaires. Les malades avalent parfois de travers, la déglutition étant gênée.

Il peut exister de la scoliose. Deux malades de Erb auraient présenté un pied bot.

Évolution. — Le *début*, comme on l'a vu plus haut, a lieu dans la 2e enfance, l'adolescence ou l'âge adulte, en général de 20 à 30 ans. Les troubles s'installent graduellement. Dans la plupart des cas le début a lieu par l'apparition de l'ataxie cérébelleuse dans les membres inférieurs et par les troubles de l'équilibration qui en sont la conséquence : assez souvent les troubles des membres inférieurs, de la parole et de la voix apparaissent peu après ou en même temps que l'incoordination de la démarche. Enfin les cas observés successivement par Klippel et Durante, puis Oulmont et Ramond font penser que la lésion du système cérébelleux peut gagner la moelle.

Des *prodromes* apparaissent parfois avant les troubles de l'équilibre : ils sont d'ordre neurasthénique et Londe, qui les a étudiés avec soin, signale parmi eux la céphalée, des douleurs de reins, la fatigue, des paresthésies, des engourdissements. Toutes les causes déprimantes, traumatismes, émotions, grossesse, infections, causent une accentuation des symptômes. Le début paraît même parfois avoir lieu par une pyrexie ou à la suite d'une pyrexie. Miura signale que, chez deux frères, le début se fit par une maladie fébrile indéterminée d'une durée de 10 à 15 jours. Rossolimo(1), chez trois enfants issus d'un père alcoolique, a vu les symptômes survenir : chez un frère, à la suite d'une pyrexie; chez un autre, à la suite d'excès de masturbation, et chez la sœur, après une contusion du genou droit.

La *marche* est fatalement progressive : la maladie peut rester stationnaire, mais elle ne rétrocède jamais. La durée peut en être fort longue, si bien que l'on a pu se demander si l'on peut en mourir : cependant Miura dit que le malade dont il fit l'autopsie est mort des progrès de l'affection. Arcangeli (2), à propos d'une malade atteinte depuis six ans d'hérédoataxie cérébelleuse, dit que le grand-père paternel, le père et une sœur sont morts d'une maladie identique : peut-être la terminaison naturelle a-t-elle lieu par une émaciation analogue aux troubles trophiques des animaux décérébellés.

On peut distinguer, avec Londe, *quatre périodes* à l'hérédo-ataxie cérébelleuse. La *première*, *période prodromique* ou neurasthénique, manque souvent. La *deuxième période d'ataxie cérébelleuse* est celle des troubles simples de l'équilibration : la station debout et la locomotion sont encore possibles sans aide : cette période peut durer plusieurs années, souvent 8 ou 10, 27 années dans un cas. Dans la *troisième* phase, *période d'astasie*, le malade présente une incoordination incompatible, à un degré plus ou moins accentué, avec la station debout et la locomotion sans aide. Le tremblement apparaît ou s'accentue. Elle dure plusieurs années. La *quatrième période* est dite *d'impotence absolue*; le malade est confiné au lit et peut rester longtemps dans cet état si quelque affection intercurrente, la tuberculose pulmonaire, par exemple, n'intervient pas. Une malade de Sanger Brown vivait encore à 67 ans et sa maladie avait débuté à 35 ans : elle était aveugle par atrophie des nerfs optiques et impotente

(1) Rossolimo. *Soc. de neurol. et de psych.* de Moscou, 24 avril 1898. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février 1899.
(2) Arcangeli. *Roy. Acad. medic. Roma*, juin 1895.

[L. TOLLEMER.]

par suite de la contracture de ses jambes en flexion à angle droit et de son ataxie.

Formes. — Le tableau clinique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse peut varier dans des détails plus ou moins importants, si on compare ce qu'il est dans une famille à ce qu'il était dans une autre : c'est ce que Londe appelle la *marque de famille* de l'affection. C'est ainsi que les troubles visuels manquant ou étant présents, on peut distinguer deux formes : 1° avec troubles visuels; 2° sans troubles visuels. Chez ses trois malades, Rossolimo signale comme particularité familiale la distribution spéciale des troubles des muscles moteurs des globes oculaires : on constatait une parésie des muscles droits internes et obliques au lieu d'une parésie des droits externes et des droits supérieurs, qui est généralement signalée : de plus le développement de la musculature des membres inférieurs était considérable, par suite sans doute de l'exercice continuel auquel étaient soumis ces muscles dans les efforts faits pour maintenir l'équilibre.

Une forme de combinaison avec la maladie de Friedreich paraît exister. Un malade qui présentait le syndrome cérébelleux avec conservation et exagération des réflexes peut passer du type de Marie dans celui de Friedreich. Deux des trois malades de Klippel et Durante sont dans ce cas : lorsqu'ils ont été examinés par eux, les réflexes rotuliens étaient conservés, quoique diminués (en 1892) : or ces malades, examinés en octobre 1894 par M. Oulmont [1], étaient en train de devenir ataxiques-héréditaires de Friedreich après avoir été hérédo-ataxiques cérébelleux : leurs réflexes rotuliens étaient abolis et des lésions médullaires s'étaient évidemment developpées chez eux : leur frère était resté un hérédo-cérébelleux pur. Un malade de Menzel [2] a eu d'abord de l'exagération du réflexe patellaire qui est redevenu normal à la fin de la vie : à l'autopsie on a trouvé des lésions médullaires et une forte atrophie du cervelet : Lenoble et Aubineau, en étudiant deux cas de maladie nerveuse familiale intermédiaire entre la maladie de P. Marie et la maladie de Friedreich, ont constaté que l'un des réflexes rotuliens existait encore, alors que l'autre avait disparu, les réflexes des membres supérieurs étaient normaux. — L'hérédo-ataxie cérébelleuse peut donc évoluer vers l'ataxie héréditaire de Friedreich, celle-ci venant en quelque sorte compliquer la première, mais la réciproque n'est pas prouvée, ce qui suffirait à maintenir l'indépendance clinique de ces deux types morbides au lieu de les réunir en un seul, l'ataxie héréditaire, comme on serait tenté de le faire. On peut admettre que la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse sont dues à des lésions systématisées semblables portant sur le système cérébelleux et l'atteignant, la première, dans la moelle, la seconde, dans le cervelet. Il existerait une forme de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, débutant par le cervelet, gagnant progressivement la moelle, et portant en fin de compte sur la totalité du système cérébello-médullaire qui préside à la fonction de l'équilibration. Il serait intéressant de rechercher si, dans la même famille, on ne trouverait pas des individus atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse et d'autres atteints de maladie de Friedreich.

D'autres associations morbides peuvent venir dénaturer le tableau clinique : c'est ainsi que l'hystérie peut provoquer des troubles visuels et des troubles de

(1) Oulmont et Ramond. *Mercredi médical*, 1895, n° 9, 27 février.
(2) P. Menzel. *Archiv. für Psych.*, XXII, p. 160, 1891.

la sensibilité de forme variable; dans ce cas il n'existe pas d'atrophie papillaire. L'idiotie n'a pas été constatée comme étant en rapport avec les lésions du cervelet : la débilité mentale peut coexister lorsqu'il y a arrêt de développement du cerveau comme du cervelet.

Anatomie pathologique. — Les autopsies sont encore peu nombreuses : elles révèlent toutes le même fait fondamental, constaté dans les deux premières autopsies, de Fraser et de Nonne, l'atrophie du cervelet. A cette lésion cérébelleuse viennent se joindre des lésions concomitantes du côté des autres centres nerveux, et de la moelle dans certains cas.

L'*atrophie cérébelleuse* est parfois considérable; elle peut réduire de moitié le poids du cervelet, qui pesait 81 grammes (au lieu de 160 à 170 grammes, poids normal) dans le cas de Fraser, et 120 grammes dans celui de Nonne. Elle est symétrique et générale ou partielle : elle était partielle dans le cas de Menzel, où les parties supérieures du cervelet étaient plus atrophiées que les parties inférieures. Les parties les plus respectées étaient, dans ce cas, celles qui se développent le plus tôt, comme le vermis, ou qui se myélinisent de bonne heure, comme les amygdales cérébelleuses, ce qui prouverait bien qu'il s'agit d'un arrêt de développement.

Les enveloppes du cervelet sont normales en général : dans le cas de Fraser elles présentaient quelques petits kystes formant des lacunes profondes dans les sillons.

La *substance grise* peut être seule altérée : il existe une diminution des cellules de Purkinje et celles de ces cellules qui subsistent ne sont pas dégénérées, d'après Menzel ; Fraser a constaté leur atrophie avec déformation et disparition du noyau. Nonne n'a pas constaté de diminution du nombre des cellules de Purkinje, mais de l'atrophie simple du cervelet. Dans aucun cas on n'a constaté de sclérose.

Outre les autopsies de Fraser, Nonne et Menzel, nous avons pu relever les suivantes : Sanger Brown ([1]) a publié l'autopsie du cas n° 6 dont il avait rapporté l'histoire en 1892 dans le *Brain* : la malade est morte à 67 ans, de diarrhée tuberculeuse. La moelle était diminuée de volume, les racines étaient normales : elle présentait des lésions légères dans les régions lombaire et dorsale, plus prononcées dans la région cervicale : le faisceau de Goll, les faisceaux cérébelleux directs étaient altérés, les colonnes de Clarke étaient pauvres en cellules. L'atrophie du cervelet était peu prononcée, les nerfs optiques étaient sains.

K. Miura ([2]) a observé dans un cas de la petitesse du cervelet, du bulbe et de la protubérance. Le cerveau et la moelle étaient normaux.

Switalski ([3]) a constaté que la moelle, le bulbe et la protubérance étaient tout petits : il s'agissait d'un des cas ayant servi aux premiers travaux de M. Marie : La pie-mère rachidienne et celle du cervelet sont épaissies. Le cerveau est sain. Au microscope la moelle a subi une diminution très grande de volume, elle est aplatie d'avant en arrière. On y trouve une sclérose incomplète des cordons postérieurs des faisceaux cérébelleux directs, des faisceaux de Gowers et du

([1]) Sanger Brown. *Brain*. 1897, part LXXIX, p. 276.
([2]) K. Miura. *Mittheilungen der med. Facultät der Kaiserl. Japan Universität zu Tokio*, t. IV, fasc. I, 1898.
([3]) Switalski. *Soc. de neurol.*, 7 février 1901. *Revue neurol.*, 15 février 1901.

reste du cordon antéro-latéral jusqu'au voisinage des faisceaux pyramidaux directs. Dans la région cervicale, la lésion est limitée aux cordons de Goll. Les cellules sont diminuées de nombre dans les cornes antérieures et les colonnes de Clarke. Dans le bulbe on trouve une dégénérescence du noyau de Goll et du faisceau cérébelleux direct. Dans la protubérance, il y a une diminution considérable des fibres du pédoncule cérébelleux moyen. Les noyaux protubérantiels sont sains. Sur les coupes des hémisphères cérébelleux, on voit que le nombre des circonvolutions est très diminué, les sillons sont plus profonds et plus larges. Le nombre des cellules de Purkinje et leur structure ne présentent rien d'anormal. La substance blanche centrale est réduite de volume. Le noyau dentelé est normal. Les vaisseaux de l'axe cérébro-spinal sont très minces.

Neff [1] sur une des deux malades dont nous avons parlé plus haut, a constaté de l'atrophie du cervelet, de la dégénérescence des cordons cérébelleux dans la moelle, et de l'artério-sclérose des vaisseaux cérébraux : l'incoordination de tous les muscles était extrême et les réflexes avaient cessé d'être exagérés.

Hugh Patrick [2] rapporte le cas de deux frères chez lesquels peut-être l'hérédité syphilitique intervint. Le premier, tombé malade à 16 ans et demi devint progressivement idiot. Le deuxième, chez lequel le début eut lieu à 17 ans et demi, présenta également des troubles mentaux. Patrick, qui tend à ne pas admettre la maladie de Marie en tant qu'entité morbide, quoiqu'il reconnaisse que le malade dont il rapporte l'histoire en est un type, ajoute en note que, le malade étant mort, le cervelet parut petit, car il n'atteignait pas le pôle postérieur du cerveau.

Les *lésions concomitantes*, on le voit, sont fréquentes et il est presque exceptionnel que le cervelet soit seul atteint. Dans le cas de Nonne tout le système nerveux avait subi une atrophie générale; seul Fraser indique que le cerveau et la moelle étaient normaux. Menzel a trouvé dans la moelle des lésions analogues à celles de la maladie de Friedreich, et en plus il y avait atrophie de certains noyaux bulbaires et des olives. Il suppose un arrêt de développement du système cérébello-médullaire au 7e et 8e mois de la vie embryonnaire. Les autres autopsies montrent la fréquence des lésions de la protubérance, du bulbe et de la moelle.

Physiologie pathologique. — Il nous semble à peine nécéssaire de faire ressortir le caractère évidemment cérébelleux des symptômes de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. En se reportant à la physiologie, on trouvera facilement les analogies existant entre ces symptômes et les troubles présentés par les animaux dont le cervelet est lésé expérimentalement.

L'incoordination cérébelleuse, avec astasie d'abord, et titubation ensuite, des tremblements, l'absence de modification des symptômes, que les yeux soient ouverts ou non, l'asynergie musculaire, l'hémiasynergie (que Londe signale sous le nom d'hémiataxie cérébelleuse directe), l'asthénie, les incurvations du rachis, les troubles oculaires, l'intégrité des fonctions sensitives et sensorielles, l'exagération des réflexes, voilà autant de symptômes qui existent chez l'hérédo-ataxique cérébelleux et chez l'animal à qui on a pratiqué une exérèse partielle ou totale du cervelet.

(1) *The Journal of nervous and mental Diseases*, mars 1902, vol. 29, n° 3, p. 139.
(2) Hugh T. Patrick. *The Journal of nervous and mental Diseases*, mars 1902.

Un fait cependant paraît peu explicable; étant donnée la très longue durée de l'affection, il semblerait que, par analogie avec ce qui se passe chez l'animal, il devrait s'établir une suppléance des fonctions du cervelet par les autres centres nerveux, et en conséquence une guérison partielle tout au moins devrait se produire; car l'animal qui survit à l'enlèvement du cervelet guérit peu à peu et on voit disparaître, en un temps qui n'est pas très long, la plupart des troubles cérébelleux: il ne garde souvent qu'une tendance exagérée à la fatigue. Mais il se peut que l'âge auquel débute l'ataxie hérédo-cérébelleuse, et la façon progressive de procéder de la lésion fassent toute la différence avec la lésion brutale du cervelet telle qu'on la produit chez l'animal. Et, de plus, peut-on toujours assimiler ce qui se passe chez l'homme à ce qui se passe chez le chien? Chez cet animal les suppléances nerveuses se produisent certainement bien plus facilement que chez l'homme.

Il pourrait également paraître surprenant que la lésion cérébelleuse puisse rester cantonnée au cervelet, que l'on ne trouve pas toujours des dégénérescences secondaires dans les organes avec lesquels le cervelet est en rapport. Mais l'anatomie pathologique n'a pas dit son dernier mot à propos de cette maladie, et il est possible qu'on trouve à l'avenir d'une façon habituelle des lésions de dégénérescence du système cérébelleux dans la protubérance, le bulbe et parfois la moelle, dégénérescences consécutives à l'atrophie du cervelet ou l'accompagnant.

Diagnostic. — Le diagnostic devra se faire avec les *lésions cérébelleuses en foyer*, les abcès, les tumeurs, le ramollissement, les hémorragies: il sera relativement facile grâce aux commémoratifs, à l'évolution et aux caractères particuliers des divers symptômes. Il en sera de même pour le *vertige auriculaire*.

Le diagnostic est fait par Klippel et Durante avec la *maladie de Thomsen*: l'évolution, l'absence de prolongation réelle de la contraction musculaire chez l'hérédo-cérébelleux permettront de distinguer ces deux maladies.

Le *tabes dorsal*, la *chorée chronique* sont si différents de l'hérédo-ataxie cérébelleuse qu'il suffit d'y songer pour les éliminer.

L'*atrophie cérébelleuse* simple, non familiale, se distinguera par l'absence du caractère héréditaire, parfois par l'inégalité des lésions et la répartition asymétrique des symptômes. Au point de vue anatomique, on trouve souvent des lésions des méninges, adhérences et épaississement, qui sont rares dans l'hérédo-ataxie. De plus l'atrophie simple est scléreuse, il s'agit de sclérose du cervelet et la lésion touche de préférence les parties inférieures de l'organe. Mais, dans certains cas, il est évident que, faute de commémoratifs, il sera impossible de savoir à quel type de l'atrophie cérébelleuse on doit rapporter les symptômes observés.

La *maladie de Friedreich* est parfois fort difficile à distinguer de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. En faveur de l'hérédo-ataxie on note le caractère familial, le fait que la maladie ne remonte pas à la première enfance, l'évolution lentement progressive et fort longue, l'attitude debout les jambes écartées, la démarche cérébelleuse, la lassitude des jambes, la gêne des mouvements des mains, l'écriture ataxique, les secousses nystagmiformes des muscles oculaires, l'exagération de la mimique faciale, le tremblement intentionnel, l'exagération des réflexes rotuliens et le clonus du pied. Ce diagnostic sera certes facile dans les cas nets de l'une ou l'autre maladie. Mais bien des fois le tableau clinique sera le même, et un seul symptôme permettra d'étiqueter l'affection nerveuse, c'est la

présence ou l'absence des réflexes rotuliens. L'exagération des réflexes et le clonus du pied font éliminer la maladie de Friedreich. Il ne faudra néanmoins pas perdre de vue que le réflexe rotulien peut persister au début de la maladie de Friedreich. Enfin, dans les cas où par les progrès de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes deviennent normaux, affaiblis ou abolis et où les lésions gagnent la moelle, le caractère familial et les commémoratifs seront à peu près seuls à considérer; l'évolution alors sera d'un grand secours.

Avec la *sclérose en plaques* le diagnostic sera parfois difficile : la symptomatologie sera la même si la sclérose lèse le cervelet seul, et, dans ce cas, si le caractère familial est méconnu, l'erreur pourra être commise.

La paraplégie spasmodique infantile, familiale ou non, les diplégies cérébrales, etc., seront facilement reconnues.

Traitement. — Le traitement est évidemment nul en ce qui concerne la lésion. Il faudra essayer le traitement antisyphilitique si l'on a des raisons de penser que la syphilis a joué un rôle étiologique. Les toniques, l'hydrothérapie, l'ergot de seigle pourront rendre quelques services.

ATROPHIE OLIVO-PONTO-CÉRÉBELLEUSE

M. Déjerine et André Thomas(¹), en s'appuyant sur deux observations personnelles, dont une suivie d'autopsie et d'un minutieux examen histologique, ont isolé une variété d'atrophie du cervelet qu'ils ont séparée de l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie. Anatomiquement cette *atrophie olivo-ponto-cérébelleuse* est caractérisée, comme son nom l'indique, par l'atrophie de l'écorce cérébelleuse, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux : c'est une atrophie primitive, dégénérative et systématique, ni scléreuse ni inflammatoire.

Cliniquement, elle est moins bien caractérisée : elle se manifeste en effet par le syndrome commun à toutes les atrophies cérébelleuses : elle présente comme caractères particuliers de n'être ni héréditaire, ni familiale, ni congénitale et de survenir à un âge avancé.

Son étiologie est obscure : elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives.

Cette variété d'atrophie du cervelet a fait récemment l'objet d'un travail d'ensemble de M. Pierre Lœw(²). Ce travail, écrit sous l'inspiration de M. Déjerine, est basé sur sept observations. La première et la sixième ont été déjà étudiées par le Dr Thomas dans son travail sur le cervelet, la deuxième et la troisième sont celles que MM. Déjerine et Thomas ont utilisées dans leur première description de ce type morbide; la quatrième est une observation de Touche, dont l'examen microscopique fut pratiqué par Thomas; la cinquième

(¹) J. Déjerine et A. Thomas. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, an XIII, n° 4, juillet-août 1900.

(²) Pierre Lœw. Thèse de Paris, 28 octobre 1903. *Travail du laboratoire du professeur Déjerine.*

est une observation de Max Arndt, et la septième est l'observation de Menzel que nous avons déjà signalée à propos de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Il y a eu quatre autopsies avec examens microscopiques pratiquées par André Thomas.

Symptômes. — Si les observations connues d'atrophie du cervelet diffèrent assez sensiblement par des particularités anatomiques pour qu'on puisse les différencier, elles présentent entre elles les plus grandes analogies au point de vue clinique. Elles ont toutes une symptomatologie cérébelleuse plus ou moins complexe, mais l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse est celle où l'on observe avec la plus grande pureté le *syndrome cérébelleux* causé par la perte de la faculté d'association des mouvements.

Caractérisé par des troubles des mouvements dans la station debout et dans la marche, avec intégrité relative des mouvements isolés des membres, lorsque le corps repose dans des conditions telles que l'effort pour maintenir l'équilibre est réduit au minimum, ce syndrome ne diffère pas de celui que nous avons déjà décrit. Nous allons revoir rapidement ses caractères.

Dans la position assise, les pieds reposant sur le sol, le corps présente des oscillations variables, latérales ou antéro-postérieures, si le dos n'est pas appuyé; ces oscillations s'exagèrent si le malade remue les membres inférieurs, dont les mouvements sont lents, hésitants, accompagnés de tremblements; cependant les mouvements élémentaires des divers segments de ces membres s'exécutent à peu près normalement. Les membres inférieurs sont agités de tremblements.

Les malades se mettent debout avec difficulté : il leur faut un appui, et ils cherchent, en écartant les jambes, à augmenter leur base de sustentation, pour maintenir leur équilibre en se levant.

Dans la station debout, le malade a la position classique du cérébelleux. Les jambes écartées, il oscille et finirait par tomber s'il n'a pas de soutien à sa portée. Il ne peut se tenir sur une jambe. L'instabilité est exagérée lorsqu'on veut faire exécuter au malade un mouvement passif, qu'on le pousse latéralement, en avant ou en arrière.

Dans la marche, la titubation devient plus évidente encore : le cérébelleux écarte les jambes, il maintient son équilibre avec effort et soulève brusquement le pied qu'il repose de même, ne faisant que de petits pas. Il festonne et suit une ligne brisée : en un mot, il présente la démarche que nous avons décrite, à type plus ou moins ébrieux, suivant la période de la maladie. L'asynergie musculaire est évidente, sans être aussi prononcée que dans les lésions du cervelet où l'on trouve à la fois des phénomènes de destruction et de compression du tissu de l'organe.

Les *mouvements des membres supérieurs* sont à peu près normaux, quoique lents, le malade étant assis ou couché. Mais il peut exister une certaine maladresse au moment de saisir l'objet, ou de l'incertitude des mouvements analogue à ce que l'on voit dans le tabes. Les membres supérieurs sont agités de tremblements; l'écriture est toujours tremblée, parfois illisible.

Les *réflexes rotuliens* ou autres sont aussi souvent normaux qu'exagérés. L'ataxie proprement dite fait défaut et la force musculaire est intacte.

L'*expression du visage* est, dans une observation, celle de l'étonnement, dans une autre, celle de la niaiserie. La *parole* est toujours altérée, elle est lente, scandée, nasonnée à des degrés divers.

La *sensibilité* est intacte dans tous ses modes : un des malades marchait sur du coton, il n'avait pas la sensation du sol. Le *signe de Romberg* n'existe pas; toutefois il pourrait se produire à la fin de la maladie. Les *organes des sens* sont normaux : deux fois on relève les secousses nystagmiformes des globes oculaires.

Le *vertige* n'a été signalé que dans un cas où le malade présentait en outre une lésion de l'oreille. Les *vomissements* n'ont pas été observés.

L'*état mental* est celui des cérébelleux en général, intelligence conservée et tristesse.

Le syndrome cérébelleux était associé, chez deux malades, dans un cas à une atrophie du membre supérieur droit, dans l'autre à la sclérose en plaques.

Évolution. — Le début, presque toujours lent et progressif, a lieu à un âge avancé, qui varie de 42 à 66 ans. Les malades ne présentent aucun antécédent héréditaire d'ordre nerveux. En général, la faiblesse et l'incertitude de la marche marquent le début de l'affection : dans un cas, des étourdissements et la titubation survenue subitement furent les premiers symptômes. L'état cérébelleux s'accentue peu à peu pour acquérir toute son intensité au bout d'un temps plus ou moins long. La durée totale de la maladie a été deux fois de sept ans, une fois de quatre ans, une fois de deux ans et demi. La terminaison peut avoir lieu par mort subite, par une maladie pulmonaire aiguë ou par une autre maladie accidentelle.

Anatomie pathologique. — L'examen anatomique a été fait par MM. Déjerine et Thomas dans trois cas. Voici, d'après eux, la caractéristique de cette variété d'atrophie cérébelleuse.

1° *Atrophie symétrique de l'écorce cérébelleuse*, plus prononcée sur les hémisphères que sur le vermis, contrastant avec l'intégrité relative des noyaux gris centraux, noyau dentelé, noyau du toit, noyau sphérique et bouchon.

2° *Atrophie totale de la substance grise du pont et dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen* : le pédoncule cérébelleux supérieur, qui prend ses origines dans le noyau dentelé, est, au contraire, relativement bien conservé.

3° *Atrophie très prononcée des olives inférieures, des noyaux juxta-olivaires, des noyaux arciformes, dégénérescence des fibres arciformes externes et du corps restiforme.* Les pédoncules cérébraux et les pyramides paraissent plus petits que normalement, mais sans trace de dégénérescence.

Les lésions semblent avoir débuté à la fois dans la substance grise du pont et les olives inférieures. L'écorce cérébelleuse présente la lésion des cellules de Purkinje que l'on retrouve dans toutes les atrophies du cervelet : les cellules de Purkinje qui subsistent sont très altérées et la plupart ont disparu. Il ne reste plus trace de la substance grise du pont, et le plus grand nombre des cellules des olives inférieures sont atrophiées ou disparues : ces lésions cellulaires ont eu les conséquences suivantes : l'atrophie des cellules de la substance grise du pont a causé la dégénérescence du pédoncule cérébelleux moyen; l'atrophie des cellules de l'olive inférieure a provoqué la dégénérescence partielle du corps restiforme; à l'atrophie des cellules de Purkinje est due la dégénérescence des fibres de projection du cervelet, et de tout cela résulte l'atrophie de la substance blanche et de l'écorce cérébelleuse. Cette atrophie systématique, portant sur les noyaux d'origine des principales voies afférentes de

l'écorce et sur cette écorce, est primitive, car on ne voit ni lésion inflammatoire, ni prolifération névroglique.

Dans certains cas, on a observé des lésions de la moelle ou des racines médullaires qui paraissent sans rapport réel avec les lésions fondamentales du cervelet.

Physiologie pathologique. — Les troubles de l'équilibre et de la locomotion, contrastant avec l'intégrité des mouvements isolés des membres, sont la caractéristique de la suppression expérimentale de tout ou partie du cervelet. C'est donc bien la lésion cérébelleuse qui est la cause des symptômes de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, la plupart de ces signes s'expliquant par le trouble permanent de l'association des divers mouvements. Nous n'insisterons pas sur cette interprétation physiologique des symptômes.

Diagnostic. — Le diagnostic de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse repose, au point de vue clinique, sur la constatation du syndrome cérébelleux, sur le fait que ce syndrome apparaît à un âge avancé, sur sa marche lente, mais progressive, sur l'absence de caractère héréditaire ou familial. Au point de vue anatomo-pathologique, ce diagnostic se fait par la constatation d'une atrophie dégénérative systématique et primitive ayant envahi l'écorce, les olives bulbaires, la substance grise du Pont de Varole; le pédoncule cérébelleux moyen est dégénéré en totalité, le corps restiforme en partie : les noyaux gris centraux du cervelet sont peu lésés.

Il est relativement facile de reconnaître cliniquement que l'on se trouve en présence d'une atrophie cérébelleuse : la variété d'atrophie est difficile à reconnaître. L'*hérédo-ataxie cérébelleuse* pourra se reconnaître à son caractère familial et à la plus grande complexité de ses symptômes : le tremblement intentionnel, l'exagération de la tonicité musculaire, l'état neurasthénique accentué, les troubles de la mimique faciale, l'atrophie papillaire, les paralysies oculaires, seront en faveur de la maladie de Marie.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic avec les tumeurs et les abcès du cervelet; ces dernières lésions se reconnaîtront facilement à leur symptomatologie complexe, à la violence des symptômes, aux lésions de voisinage ou à distance qu'ils déterminent, vomissements, céphalalgie, névrite optique, paralysies diverses.

Les lésions labyrinthiques, le tabes, la maladie de Friedreich, les paralysies pseudobulbaires, l'hystérie, la neurasthénie, se distingueront assez facilement d'une lésion cérébelleuse bien caractérisée.

[*L. TOLLEMER.*]

MALADIES

DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX, DES TUBERCULES QUADRIJUMEAUX, DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE ET DU BULBE RACHIDIEN

Par GEORGES GUILLAIN

Chef de clinique à la Faculté de Médecine de Paris.

I. — PATHOLOGIE DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX

CHAPITRE PREMIER

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

Anatomie. — Sur une coupe du pédoncule cérébral on peut distinguer, en avant des tubercules quadrijumeaux, deux régions : l'une antérieure ou pied du pédoncule, l'autre postérieure ou calotte. La substance noire de Sœmmering sépare le pied de la calotte. Des faisceaux nerveux, différents par leur origine et leur terminaison, sont contenus dans ces deux étages. Dans le pied du pédoncule on remarque des voies descendantes : le faisceau pyramidal, le faisceau géniculé, le faisceau de Türck. Dans l'aire de la calotte on reconnaît le noyau rouge de Stilling, le ruban de Reil, la formation réticulaire. Le faisceau central de la calotte a des connexions avec la capsule du noyau rouge. A ce noyau aboutissent aussi les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur qui, plus bas, sur les coupes inférieures du pédoncule, s'entre-croiseront pour former la commissure de Wernekink. Des voies motrices accessoires, que l'on peut appeler parapyramidales, sont contenues dans la calotte du pédoncule comme dans la calotte de la protubérance. Enfin il est important de noter que les noyaux d'origine du nerf moteur oculaire commun sont situés au-dessous de l'aqueduc de Sylvius et que les fibres radiculaires issues de ces noyaux traversent la région de la calotte pour venir émerger dans la région interpédonculaire.

Ces prémisses anatomiques nous permettront de comprendre pourquoi sont

dissemblables les signes des lésions du pied et de la calotte du pédoncule. Il convient cependant d'ajouter que, bien souvent, les lésions atteignant simultanément les deux étages, la symptomatologie en clinique est mixte.

Symptômes des lésions du pied du pédoncule. — C'est dans les lésions du pied du pédoncule que l'on observe l'hémiplégie alterne supérieure ou *syndrome de Weber* [1]. Le syndrome de Weber se caractérise par l'association d'une hémiplégie d'un côté du corps à la paralysie du nerf moteur oculaire commun du côté opposé. Brissaud a fait remarquer que les hémiplégies croisées du syndrome de Weber, dans les cas de lésions en foyer localisées à la partie interne du pédoncule, ont pour caractère particulier d'être plus prononcées à la face qu'aux membres. La paralysie du moteur oculaire commun peut être partielle ou totale. En règle générale la paralysie est plus accentuée que dans les lésions de la calotte, car les fibres radiculaires se réunissent dans cette région.

Les vastes foyers de l'espace interpédonculaire peuvent atteindre les deux nerfs moteurs oculaires communs, d'où ophtalmoplégie complète. On connaît aussi des cas de lésions du pied du pédoncule qui n'ont pas amené de paralysies oculaires (Greiwe).

Les troubles de la sensibilité manquent dans les lésions exactement limitées au pied du pédoncule. Von Monakow signale des troubles vaso-moteurs, des œdèmes des extrémités. Weber, Schrader ont observé un abaissement de température de plusieurs degrés au niveau des parties paralysées.

Symptômes des lésions de la calotte du pédoncule. — Les noyaux d'origine du nerf oculo-moteur commun étant situés au-dessous de l'aqueduc de Sylvius et les filets radiculaires traversant la calotte, on s'explique que la paralysie de la troisième paire soit un symptôme très important des lésions de cette région. La paralysie est souvent partielle, le droit interne et le droit supérieur sont les muscles qui semblent être atteints avec élection. Dans les vastes foyers, la paralysie du nerf peut être totale et même bilatérale. Remarquons incidemment que, pour certains auteurs, la migraine ophtalmoplégique est due à un spasme des artères de l'oculo-moteur commun.

Des paralysies des mouvements associés des yeux ont été parfois observées.

Les troubles de la sensibilité sont très fréquents; tantôt, mais rarement, on constate une hémianesthésie absolue du côté opposé à la lésion. Le plus souvent il s'agit d'hypoesthésie, d'interprétation défectueuse des sensations. Ces troubles de la sensibilité ne sont pas en rapport direct avec l'étendue des destructions du ruban de Reil, car celui-ci peut être presque entièrement lésé sans que cliniquement on observe une anesthésie très prononcée. Dans les tumeurs à évolution lente les troubles de la sensibilité manquent souvent. La sensibilité est capable de suivre d'autres voies que le ruban de Reil, des suppléances sont faciles à ce dernier.

Des troubles vaso-moteurs ont été signalés, comme dans les lésions du pied du pédoncule.

Weinland, Ilberg, Greiwe, Henschen, Jacob ont signalé des troubles de l'audition dans l'oreille opposée au foyer. D'après Siebenmann qui fit une revision des cas publiés, les troubles de l'audition seraient bilatéraux et n'existeraient que si les lésions atteignent les tubercules quadrijumeaux postérieurs et les corps genouillés internes. Somme toute, les troubles auditifs n'appartiennent pas aux lésions limitées à la calotte du pédoncule.

[1] Voir p. 474 le chapitre consacré aux paralysies alternes.

L'ataxie, dite cérébrale, caractérisée par la maladresse et l'incoordination des mouvements intentionnels s'observe souvent. D'après Moeli et Marinesco cette ataxie serait subordonnée aux troubles de la sensibilité; pour d'autres auteurs, elle serait la conséquence du retentissement indirect de la lésion de la calotte sur le faisceau pyramidal. Quand le noyau rouge (Starr, Kolisch, Muratow) ou les pédoncules cérébelleux supérieurs (Eisenlohr) sont lésés, on peut constater de l'ataxie cérébelleuse caractérisée par des désordres de l'équilibration au repos et pendant la marche.

Des mouvements choréiformes, du tremblement des extrémités paralysées ne sont pas très rares. La paralysie de la troisième paire accompagnée d'hémiplégie croisée avec tremblement constitue le syndrome de Benedikt.

Syndrome de Benedikt. — Benedikt (de Vienne), étudiant dans une leçon publiée en 1889 le mécanisme du tremblement en général, rapportait trois faits d'un syndrome qu'il proposait d'appeler « une hémiparésie avec paralysie croisée du moteur oculaire commun avec un tremblement des parties paralysées ». Interprétant ce syndrome, Benedikt ajoutait : « Dans ces cas la lésion me paraît siéger bien évidemment dans le pédoncule cérébral au niveau du noyau de l'oculo-moteur, au point d'émergence de ce nerf ». Charcot, en 1893, fit une leçon à la Salpêtrière dans laquelle, rappelant les observations du médecin de Vienne, il décrivait sous le nom de « syndrome de Benedikt » la paralysie de la troisième paire accompagnée d'hémiplégie croisée avec tremblement. Gilles de la Tourette et Jean Charcot [1] ont publié une étude d'ensemble de ce syndrome. Des observations nouvelles ont été rapportées par Raviart et Ausset, Touche, Vigouroux et Laignel-Lavastine, d'Astros et Hawthorn, Flesch. Il faut mentionner enfin un important mémoire de Halban et Infeld [2] qui ont réuni tous les cas connus.

Le tremblement qui coexiste avec l'hémiplégie et caractérise le syndrome de Benedikt n'est pas toujours son contemporain immédiat. Il apparaît le plus souvent avec elle, mais parfois ne se montre que un an ou deux ans après. Ce tremblement semble, dans la majorité des cas, être intermédiaire entre celui de l'hémichorée et de l'hémiathétose. Il peut ressembler aussi au tremblement de la paralysie agitante ou de la sclérose en plaques; il paraît toujours s'exagérer dans les mouvements intentionnels. Il existe dans les membres supérieur et inférieur, parfois aussi dans le cou et le tronc, produisant une sorte de balancement du corps dans le sens latéral. Il est chez certains malades assez actif et suffisamment fort pour déterminer des excoriations bientôt converties en cicatrices sur les membres atteints, les mains en particulier, par suite du frottement de ces parties contre les surfaces environnantes (Gilles de la Tourette et Jean Charcot). Dans certains cas, on a constaté un double syndrome de Benedikt.

Le syndrome de Benedikt, autant qu'on en peut juger par le petit nombre d'autopsies publiées, semble être sous la dépendance d'une lésion de la calotte du pédoncule.

(1) GILLES DE LA TOURETTE et JEAN CHARCOT. Le syndrome de Benedikt. *Semaine méd.*, 1900, p. 127.

(2) HALBAN et INFELD. Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube mit besonderer Berücksichtigung der posthemiplegischen Bewegungserscheinungen, *Arbeiten aus dem Neur. Institute an der Wiener Universität.* Herausgegeben von prof. Dr H. Obersteiner, Heft 9, 1902.

CHAPITRE II

RAMOLLISSEMENT DES PÉDONCULES

Avant d'entreprendre l'étude des ramollissements et des hémorragies du pédoncule, je crois nécessaire de rappeler succinctement quelques notions anatomiques sur la circulation artérielle de cette région du névraxe. Elles sont en effet indispensables pour comprendre la topographie des foyers hémorragiques ou des foyers de ramollissement, partant pour comprendre les symptômes observés en clinique.

Circulation artérielle du pédoncule. — La circulation artérielle du pédoncule cérébral a été étudiée par Duret et plus récemment par Alezais et d'Astros ([1]) et par Shimamura (de Tokio) ([2]).

Les artères pédonculaires naissent de la cérébrale postérieure, soit de son tronc, soit de ses branches. Quelques artérioles ont pour origine la choroïdienne antérieure, la communicante postérieure, la cérébelleuse supérieure.

Avec Charpy on peut classer ces artères en quatre groupes : artères centrales, artères radiculaires, artères périphériques, artères jumelles.

Les *artères centrales*, artères médianes sus-protubérantielles de Duret, s'enfoncent dans le trou borgne interpédonculaire, se dirigent en arrière et en haut, adjacentes au raphé. Ces artères qui continuent la série des artères médianes de la moelle, du bulbe, de la protubérance, donnent des branches collatérales au noyau rouge, se terminent dans les noyaux du moteur oculaire commun et du pathétique. D'après Shimamura, le territoire de ces artères est terminal, ne communique ni avec les territoires latéraux, ni avec le territoire central du côté opposé, ni avec le réseau des tubercules quadrijumeaux. Ce territoire des artères centrales a la forme d'un triangle à base antérieure. Shimamura suppose que si le noyau du moteur oculaire commun est fréquemment atteint de ramollissement, cela tient à la limitation de son territoire vasculaire, à son caractère terminal, à sa situation au confluent du système carotidien et du système vertébral.

L'*artère radiculaire du moteur oculaire* commun, décrite par Alezais et d'Astros, naît de la cérébrale postérieure en dedans du nerf. L'artère s'enfonce avec les racines du nerf dans le pédoncule.

Les artères centrales et les artères radiculaires sont des artères pédonculaires internes ou interpédonculaires, elles s'engagent par les trous internes de l'espace perforé postérieur.

Les *artères périphériques* naissent de la cérébrale postérieure, de la communicante postérieure, de l'artère choroïdienne antérieure, de l'artère optique. Elles contournent souvent en arc la face latérale et dorsale du pédoncule, sur

([1]) Alezais et d'Astros. La circulation artérielle du pédoncule cérébral. *Soc. de biol.* 2 avril 1892, et *Journal de l'anatomie et de la physiologie*. 1892, p. 519.

([2]) Shimamura. Ueber die Blutversorgung der Pons und Hirnschenkelgegend. *Neurol. Centralblatt*, 1894.

une certaine étendue, puis s'enfoncent en sens radié à travers le pied du pédoncule, le sillon latéral et le locus niger, l'étage supérieur ou région de la calotte (Charpy).

Les tubercules quadrijumeaux ont une vascularisation très riche. Les artères jumelles antérieures qui vont aux tubercules quadrijumeaux antérieurs, les artères jumelles moyennes qui existent entre les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs, proviennent de la cérébrale postérieure. Quant aux artères jumelles postérieures qui irriguent les tubercules quadrijumeaux postérieurs, elles proviennent de l'artère cérébelleuse supérieure. Le territoire des artères jumelles paraît indépendant du territoire vasculaire des noyaux d'origine du moteur oculaire commun et du pathétique.

D'autres artères ne font que traverser le pédoncule pour se diriger vers les régions voisines, ce sont les artères optiques. Ces artères sont intéressantes à connaître, car elles aussi peuvent être le siège d'hémorragies du pédoncule.

Parmi les artères optiques internes l'antérieure ne pénètre généralement pas dans le pédoncule. D'après les recherches d'Alezais et d'Astros l'*artère optique interne et postérieure* naîtrait souvent de la cérébrale postérieure un peu au-dessus de l'artère des noyaux de la troisième paire et pénétrerait dans la partie interne du pédoncule cérébral pour arriver à sa destination dans la couche optique. La rupture de cette artère, peu après son origine, peut produire un foyer d'hémorragie à la partie supéro-interne du pédoncule. *Les artères optiques externes et postérieures* au nombre de deux ou trois, dit Duret, naissent de la cérébrale postérieure à la partie moyenne du circuit qu'elle décrit autour du pédoncule cérébral, s'enfoncent entre le corps genouillé externe et le corps genouillé interne et traversent très obliquement de dehors en dedans et de bas en haut la direction du pédoncule pour s'épanouir dans la couche optique. On comprend, dit Duret, que leurs hémorragies puissent fuser dans le pédoncule.

Étiologie. — Kahler et Pick, d'Astros(1) ont observé des ramollissements du pédoncule consécutifs à des *embolies*, mais ces faits sont exceptionnels. Dans la très grande majorité des cas les foyers de ramollissement sont sous la dépendance des *artérites chroniques*, de l'*athérome*, de l'*artériosclérose*. La *syphilis*, qui est un facteur important dans la genèse des artérites cérébrales, est souvent la cause première des ramollissements du pédoncule. Toutes les infections, toutes les intoxications qui sont susceptibles d'amener l'artérite cérébrale chronique peuvent se rencontrer dans les antécédents des malades.

Les *artérites cérébrales aiguës* de l'enfance semblent pouvoir aussi amener des foyers de ramollissement. P. Marie et G. Guillain(2) ont constaté à l'autopsie d'un malade une sclérose de la région du noyau rouge paraissant en rapport avec un foyer de ramollissement survenu dans l'enfance.

D'Astros(3) a rapporté le cas d'un ramollissement du pédoncule par *thrombose veineuse tuberculeuse*, le système artériel étant resté indemne. Il s'agissait d'un jeune enfant atteint de méningite tuberculeuse.

L'*âge* auquel s'observent les ramollissements du pédoncule est assez variable.

(1) D'Astros. Pathologie du pédoncule cérébral. *Revue de méd.*, 1894, p. 1. J'ai fait de nombreux emprunts à cet excellent mémoire.

(2) P. Marie et G. Guillain. Lésion ancienne du noyau rouge. Dégénérations secondaires. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1903, p. 80.

(3) D'Astros. Ramollissement pédonculaire d'origine tuberculeuse, syndrome de Weber. *Xe Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France.* Marseille, 1899.

Un malade de d'Astros avait 26 ans, le malade de Leyden 28 ans, celui d'Alexander 45 ans, celui de Kahler et Pick 48 ans, celui de Oyon 78 ans. Trois malades, observés par Marie et Guillain, avaient dépassé la soixantième année. Somme toute, il s'agit en général d'individus âgés.

Anatomie pathologique. — D'Astros distingue deux variétés principales de ramollissement du pédoncule.

Dans une première variété, il existe une oblitération isolée de la première portion de la cérébrale postérieure. *Le ramollissement occupe seulement les régions internes et antérieures du pédoncule.* Les foyers peuvent être ou limités ou volumineux. Dans un cas de Kahler et Pick tout le pied du pédoncule était détruit. Les ramollissements les plus étendus arrivent en bas à la limite de la protubérance, s'étendent en haut jusqu'au thalamus, détruisent les parties antérieures du pédoncule et en dedans peuvent atteindre la région des noyaux de l'oculo-moteur jusqu'à l'aqueduc de Sylvius et le troisième ventricule. Les parties externes et postérieures du pédoncule restent relativement intactes.

Dans une seconde variété le *ramollissement diffus atteint en outre les régions externes et postérieures* du pédoncule, c'est-à-dire l'étage supérieur. C'est ce que l'on voit dans les observations de Luton, de d'Astros. Dans son cas d'Astros accorde un rôle important pour la production de ce vaste ramollissement à l'oblitération de l'artère cérébelleuse supérieure ; cet auteur en effet a insisté sur les riches anastomoses qui unissent au niveau de l'étage supérieur du pédoncule l'artère cérébelleuse supérieure, la pédonculo-jumelle et les branches terminales de la cérébrale postérieure. Dans les cas de ramollissement atteignant la calotte du pédoncule il y a souvent coïncidence d'un ramollissement du cervelet (artère cérébelleuse supérieure) ou d'un ramollissement des régions postérieures et ventriculaires du cerveau (branches terminales de la cérébrale postérieure).

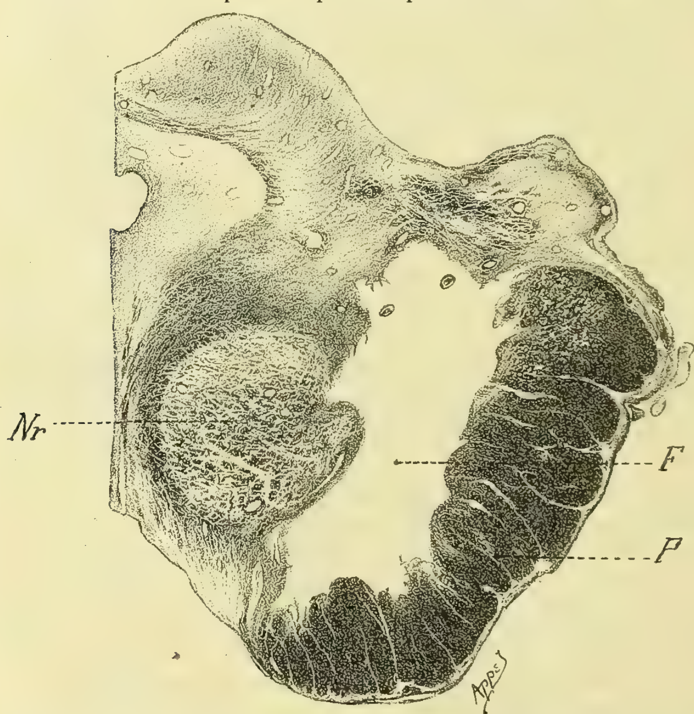


Fig. 107.— Cas Jou... F. Ramollissement de la région du locus niger dans le pédoncule gauche. Nr. Noyau rouge. P. Voie pyramidale (Collection Pierre Marie).

L'oblitération de l'artère optique interne et postérieure amène un ramollissement du thalamus et du pédoncule.

L'oblitération de la pédonculo-jumelle à son origine a des conséquences peu graves, car cette artère présente à la partie supérieure du pédoncule des anastomoses importantes qui assurent le rétablissement de la circulation (d'Astros).

P. Marie et G. Guillain(1) ont observé un ramollissement presque exclusivement limité à la substance noire de Sœmmering (fig. 1). Sur les coupes du pédoncule cérébral passant par le noyau rouge on constatait que le ramollissement avait détruit tout le locus niger, intéressait légèrement la partie externe et inférieure de la capsule du noyau rouge; le pied du pédoncule, à l'exception de ses fibres profondes, était respecté. Sur les coupes de la région sous-optique on voyait une petite cavité qui était la continuation supérieure du ramollissement sous-jacent, cette cavité était située en arrière et en dedans du corps de Luys. Sur les coupes du pédoncule passant par la région inférieure du noyau rouge et les fibres du nerf oculo-moteur commun, on ne constatait plus de ramollissement dans le locus niger si ce n'est à la partie la plus externe vers le faisceau de Turck qui lui-même était intéressé ainsi que quelques fibres du ruban de Reil.

Symptômes et formes cliniques. — Les *prodromes* sont fréquents, se caractérisent par des céphalées, des étourdissements, des vomissements. Un malade observé par Cestan et Bourgeois(2) éprouva, plusieurs mois avant l'ictus, des fourmillements dans un bras qui fut paralysé dans la suite. Les symptômes peuvent s'établir progressivement sans ictus. Le plus souvent le début des accidents se fait par une attaque d'apoplexie.

Les troubles circulatoires du système artériel antéro-inférieur du pédoncule, ceux qui répondent aussi à l'oblitération isolée de la première portion de la cérébrale postérieure, se traduisent en clinique par le *syndrome de Weber* typique ou par les éléments dissociés de ce syndrome.

La *paralysie du nerf oculo-moteur commun* se reconnaîtra à ses signes habituels (ptosis, strabisme, diplopie, etc.). Souvent on n'observe qu'une ophtalmoplégie externe; des ramollissements du pédoncule sont même assez limités pour ne se manifester pendant un certain temps que par une paralysie partielle et incomplète de la troisième paire. Peut-être certaines paralysies incomplètes de ce nerf, décrites par Fournier dans la syphilis cérébrale, dépendent-elles de petits foyers de ramollissement localisés au pédoncule dans la région des noyaux ou atteignant les fibres radiculaires dissociées du nerf. L'ophtalmoplégie interne peut aussi s'observer. Achard et Lévi(3) ont rencontré dans la calotte du pédoncule un petit foyer de ramollissement qui avait amené la paralysie totale du moteur oculaire commun sans hémiplégie croisée. En général la paralysie totale de la troisième paire se montre dans les cas de ramollissements très étendus (observations de Luton, d'Alexander) et d'autre part dans certains ramollissements limités siégeant à l'étage inférieur au point de convergence de toutes les fibres du moteur oculaire commun (observation de Mayor, de Leyden). Dans le cas de Cestan et Bourgeois, où le nerf moteur oculaire commun gauche était complètement détruit, il y avait perte

(1) P. Marie et G. Guillain. Ramollissement de la substance noire de Sœmmering. *Revue neurol.*, 1903, p. 347.

(2) Cestan et Bourgeois. Syndrome de Weber avec autopsie. *Revue neurol.*, 1900, p. 428

(3) Achard et Lévi. Paralysie totale et isolée du moteur oculaire commun par foyer de ramollissement pédonculaire. *Revue neurol.*, 1901, p. 646.

du réflexe consensuel pour l'œil droit. Oyon, d'Astros ont rapporté des faits où existait avec de l'ophtalmoplégie externe du myosis.

D'Astros admet que le système des artères de l'oculo-moteur fournit une artériole au noyau du pathétique, aussi y aurait-il lieu de rechercher la paralysie du pathétique dans les paralysies alternes pédonculaires.

L'*hémiplégie* qui se voit du côté opposé à la lésion est fréquemment incomplète, au moins au début. Elle est souvent progressive et devient complète et absolue au bout d'un temps plus ou moins long.

Les troubles sensitifs manquent dans le plus grand nombre des cas.

Quand les troubles de la circulation se produisent aussi dans le système artériel pédonculaire postéro-supérieur et que le ramollissement atteint ces régions, on peut observer de nouveaux signes. Les troubles de la sensibilité sont souvent très marqués, des symptômes d'incoordination motrice, d'ataxie du mouvement, le syndrome de Benedikt peuvent exister (voir le chapitre consacré à la séméiologie générale des lésions du pédoncule). Les troubles intellectuels ont été notés (Mayor, Leyden, Alexander, d'Astros).

Les troubles de la parole, la dysarthrie sont inconstants et mériteraient d'être étudiés dans de nouvelles observations. Dans les faits de Luton, d'Oyon, de Kahler et Pick, d'Alexander, les troubles de la parole n'existent pas et il convient de remarquer que les lésions du pédoncule siégeaient à droite. Dans les observations de Mayor, de Leyden, de d'Astros, où les ramollissements s'étaient produits dans le pédoncule gauche, des troubles de la parole sont notés. Dans le cas de d'Astros où toute l'épaisseur du pédoncule gauche était ramollie, l'auteur s'exprime ainsi : « Les troubles de la parole sont des plus marqués. Ce n'est pas de l'aphasie proprement dite, le malade construit des phrases, mais ne peut arriver à construire correctement les mots et à prononcer nettement les syllabes. C'est de dysarthrie, de troubles d'articulation qu'il s'agit à un degré extrême. Le malade répond toujours en apparence logiquement, mais dans un bredouillement inintelligible ou à peu près. » Dans deux des cas que nous avons observés avec M. Pierre Marie la dysarthrie était très accentuée, la parole expiratoire, explosive; il s'agissait de ramollissement du pédoncule gauche.

On peut observer avec le syndrome de Weber de l'*hémianopsie*. Joffroy(1) a rapporté un exemple de cette association. Cette symptomatologie est due à l'oblitération de l'artère cérébrale postérieure en arrière de la communicante postérieure et en conséquence à des lésions de ramollissement du lobe occipital. Dans un cas de Raymond(2) l'hémianopsie était associée avec un syndrome de Benedikt.

Il est une autre forme clinique à signaler, c'est le *syndrome de Weber bilatéral*. Souques(3) a observé chez une femme de 50 ans un double syndrome de Weber ainsi constitué : une hémiplégie gauche avec une paralysie totale et complète de la troisième paire d'une part et une hémiparésie droite avec une paralysie partielle et incomplète de l'oculo-moteur commun gauche d'autre part. A l'autopsie, Souques constata des lésions bilatérales. Dans le pédoncule

(1) JOFFROY. Syndrome temporaire de Weber avec hémiopie permanente. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1898, n° 1.

(2) RAYMOND. Sur un cas d'association d'hémianopsie et de paralysie alterne supérieure. *Gaz. des hôp.*, 31 juillet 1902.

(3) SOUQUES. Double syndrome de Weber suivi d'autopsie. *Revue neurol.*, 1900, p. 148, et *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, n° 2.

cérébral droit était un foyer de ramollissement qui détruisait le noyau rouge, les fibres de la troisième paire et une partie du pied du pédoncule; dans le pédoncule cérébral gauche existait un foyer scléreux détruisant le quart interne du pied du pédoncule et touchant les fibres de l'oculo-moteur gauche. Le moteur oculaire commun droit était complètement dégénéré. Brissaud a constaté que, dans le syndrome de Weber, une faible participation du second nerf de la troisième paire est plutôt la règle que l'exception.

Évolution. — Les lésions syphilitiques du pédoncule sont susceptibles de régresser par un traitement approprié.

Les ramollissements du pédoncule sont toujours d'un pronostic sérieux. La mort, dans la majorité des cas, survient assez rapidement, dans un laps de temps qui varie de quelques jours à plusieurs mois. Très souvent, dans les formes prolongées, les malades meurent par des complications pulmonaires infectieuses qui se localisent avec élection du côté de la paralysie.

Diagnostic. — La présence d'un syndrome de Weber implique presque toujours l'existence d'une affection du pédoncule. Des lésions organiques et même l'*hystérie* peuvent cependant simuler la paralysie alterne supérieure, ainsi que je l'ai indiqué dans le chapitre consacré aux paralysies alternes (page 474).

La lésion pédonculaire étant reconnue, il faut déterminer sa cause.

Le diagnostic différentiel entre une petite *hémorragie* et un ramollissement du pédoncule est très difficile, surtout dans les cas à début brusque par un ictus. Si ce dernier a été précédé de prodromes, si ailleurs les symptômes se sont progressivement accentués sans ictus, l'existence d'un ramollissement est probable.

Une *tumeur du pédoncule* sera reconnue par les signes généraux de compression et d'hypertension intracrânienne (céphalée, convulsions, vomissements, névrite optique, etc.).

Une *sclérose en plaques* anormale pourrait simuler un ramollissement du pédoncule se traduisant en clinique par de l'exagération des réflexes, de l'hémiparésie, de tremblement, de l'incoordination motrice, des troubles de la parole, etc. Dans les cas de sclérose en plaques l'affection a une marche plus lente, elle est progressive. L'évolution de la maladie assurera presque toujours le diagnostic.

Le groupement des différents symptômes observés chez le malade permettra le diagnostic du *siège* du foyer de ramollissement dans l'étage inférieur ou dans l'étage supérieur du pédoncule.

Traitement. — Le traitement des ramollissements du pédoncule ne mérite pas de considérations particulières. Je renvoie pour ce sujet au traitement des ramollissements du cerveau. Les mêmes préceptes thérapeutiques et hygiéniques conviennent à ces localisations différentes de lésions identiques.

[*GEORGES GUILLAIN.*]

CHAPITRE III

HÉMORRAGIE DES PÉDONCULES

Parmi les foyers hémorragiques des pédoncules cérébraux il faut, avec Duret, distinguer d'une part ceux qui proviennent de la rupture d'un vaisseau propre du pédoncule, d'autre part ceux qui résultent de ce que le sang a fusé d'une région voisine. Les hémorragies du corps strié et du thalamus, par exemple, fusent parfois dans le pédoncule.

D'Astros (1), dans son mémoire, divise les hémorragies pédonculaires en deux groupes :

I. — Les hémorragies provenant d'artères qui ne font que traverser le pédoncule pour se rendre à la couche optique, mais ont, avant d'arriver à leur destination, un trajet intrapédonculaire assez long. La rupture de ces artères (artères optiques, postérieures externes, artères optiques postérieures internes) crée des foyers d'hémorragie dans la partie supérieure des pédoncules.

II. — Les hémorragies pédonculaires produites par la rupture des artères nourricières du pédoncule. Les foyers les plus importants sont ceux qui sont créés par la rupture des artères du moteur oculaire commun : ces foyers siègent à la partie interne du pédoncule.

Anatomie pathologique et Symptomatologie. — I. L'hémorragie peut être due à la *rupture des artères optiques* dans leur trajet pédonculaire. La rupture, dans certains cas, se produit dans le thalamus et le sang fuse secondairement dans le pédoncule. Les hémorragies sont en général diffuses. Cliniquement elles se traduisent par le syndrome hémiplégie. Comme le nerf moteur oculaire commun est rarement atteint, l'hémiplégie alterne est l'exception. D'Astros fait une distinction entre les hémorragies pédonculaires supérieures produites par la rupture des artères optiques externes et celles relevant de l'artère interne postérieure. Cette dernière artère, en effet, se dirige vers le thalamus dans la partie interne du pédoncule et passe au voisinage du noyau supérieur du moteur oculaire commun. L'hémorragie résultant de la rupture de l'artère optique postéro-interne pourrait atteindre simultanément les fibres motrices dont la destruction amène l'hémiplégie et le noyau supérieur de l'oculo-moteur commun dont la destruction détermine la paralysie de l'iris et de l'accommodation. Il s'agirait là d'une paralysie alterne non encore décrite qui, d'après d'Astros, serait caractérisée par l'*hémiplégie d'un côté du corps et l'ophtalmoplégie interne de l'autre côté, les muscles externes de l'œil pouvant rester intacts.*

II. — *La rupture de l'artère du moteur oculaire commun* amène des hémorragies de la partie interne du pédoncule. Des observations ont été publiées par Bennet, Weber, Leteinturier, Rickards, Leube, Bouchaud. Si la rupture de l'artère du moteur oculaire commun a lieu dans la première partie de son trajet à

(1) D'Astros. Pathologie du pédoncule cérébral. *Revue de méd.*, 1894.

travers l'étage inférieur du pédoncule, on constatera un foyer situé presque immédiatement au-dessus de la protubérance avoisinant le raphé médian (autopsie de Weber). La rupture des artères dans l'étage supérieur du pédoncule amène un foyer hémorragique occupant la partie interne du pédoncule au-dessus du locus niger, en avant de l'aqueduc de Sylvius. Ce foyer peut s'étendre en hauteur depuis la protubérance annulaire jusqu'au troisième ventricule. Rickards a constaté l'occlusion de l'aqueduc de Sylvius par compression du canal contre les tubercules quadrijumeaux; il peut en résulter, ainsi qu'il est facile de le comprendre, une accumulation du liquide céphalo-rachidien dans les ventricules du cerveau. Dans certains cas le foyer hémorragique peut se rompre dans l'aqueduc de Sylvius ou le troisième ventricule. Les hémorragies dans l'étage supérieur

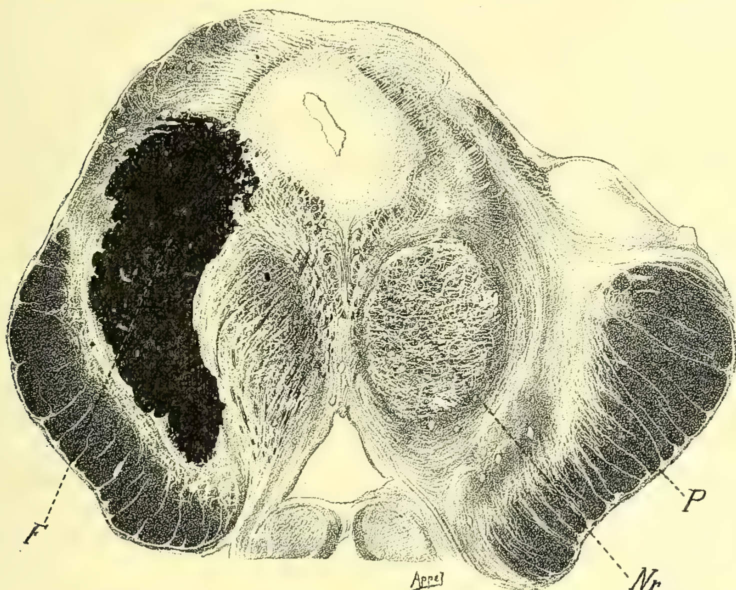


Fig. 108. — Cas Baz... F. Foyer hémorragique dans le locus niger et la région de la calotte du pédoncule droit. Nr. Noyau rouge. P. Voie pyramidale (Collection Pierre Marie).

du pédoncule peuvent être moins étendues. En effet les branches terminales de l'artère de l'oculo-moteur commun peuvent se rompre vers leur terminaison et produire là de petits foyers qui, s'ils sont multiples, peuvent néanmoins rester distincts vu la divergence de ces artérioles terminales (d'Astros).

Les hémorragies pédonculaires internes se traduisent en clinique par le syndrome de la paralysie alterne supérieure : hémiplégie totale d'un côté du corps et paralysie du nerf moteur oculaire commun du côté opposé. Il faut remarquer cependant que, si la paralysie du moteur oculaire commun est constante, l'hémiplégie au contraire est un symptôme contingent. Ce fait s'explique très bien, car, dans les cas de petits foyers hémorragiques, la voie pyramidale peut n'être que partiellement lésée ou même être respectée.

De même que l'anatomie pathologique nous a permis de distinguer les foyers hémorragiques de l'étage inférieur du pédoncule et ceux de l'étage supérieur, de même en clinique on peut observer une symptomatologie dissemblable dans l'une ou l'autre de ces deux éventualités.

Les hémorragies pédonculaires internes de l'étage inférieur ont pour manifes-

tation clinique le syndrome de Weber. Comme pour les hémorragies cérébrales on peut observer quelques prodromes : maux de tête, vertiges, etc. Les malades, en effet, sont le plus souvent âgés et artérioscléreux. Dans un cas rapporté par Simonin et Dopter [1], il s'agissait d'un individu jeune atteint d'artériosclérose généralisée, le syndrome de Weber s'était créé au décours d'une rougeole. Sous l'influence de cette infection, il s'était produit des hémorragies dans le mésocéphale.

La paralysie du moteur oculaire commun du côté de la lésion est totale (observations de Weber, de Leteinturier). La musculature externe et la musculature interne de l'œil sont paralysées, ce qui se comprend, car l'hémorragie se fait dans une région où convergent toutes les fibres radiculaires de la troisième paire. L'hémiplégie du côté opposé à la lésion, dans les grosses hémorragies, est également totale. Bennet signale des mouvements spasmodiques intermittents dans la mâchoire de son malade. Weber a observé des spasmes de la jambe paralysée.

L'hémianesthésie est notée dans quelques observations, mais il semble qu'elle régresse rapidement. Certains auteurs ont constaté des troubles vaso-moteurs.

Les hémorragies pédonculaires internes de l'étage supérieur offrent certaines particularités cliniques. Des vomissements peuvent se voir au début de l'affection. Leube et Rickards ont observé chez leurs malades une céphalalgie postérieure, de la somnolence, de la torpeur intellectuelle, du délire incohérent. Pour Rickards cet état mental serait causé par l'accumulation du liquide céphalo-rachidien dans les ventricules du cerveau, cette accumulation étant due à la compression de l'aqueduc de Sylvius par l'hémorragie. On peut constater la déviation conjuguée de la tête et des yeux, la titubation cérébelleuse.

La paralysie de la troisième paire est partielle, l'ophtalmoplégie externe est dissociée, car les fibres radiculaires du nerf s'écartent dans l'étage supérieur du pédoncule. Si les noyaux d'origine du nerf moteur oculaire commun sont atteints par l'hémorragie, la paralysie prendra les caractères des paralysies nucléaires. D'Astros fait remarquer que l'absence d'ophtalmoplégie interne est la règle. Il existe cependant certaines observations où l'intégrité des muscles de l'iris ne paraît pas absolue.

L'hémiplégie du côté opposé à la lésion n'est pas un symptôme nécessaire des hémorragies de l'étage supérieur, elle manque dans beaucoup de cas; mais, si le foyer est volumineux, la région du pied du pédoncule et la voie pyramidale peuvent cependant être comprimées.

Weber, Leube ont signalé dans les hémorragies pédonculaires internes le ralentissement du pouls. Weber, Rickards ont noté la constipation opiniâtre.

III. — Les hémorragies du pédoncule produites par la *rupture des autres artères nourricières* amènent des symptômes variables suivant leur siège. L'hémiplégie est fréquente, mais, comme les fibres du moteur oculaire commun ne sont pas lésées, le syndrome de Weber n'est pas réalisé; les observations d'ailleurs sont très rares.

Les hémorragies des pédoncules cérébraux peuvent causer la mort subite, tel le cas de Cornil [2]. Souvent la mort survient par des lésions secondaires pleuro-pulmonaires. Weber, Rickards, Andral ont noté la prédominance de ces lésions du côté de la paralysie.

(1) Simonin et Dopter. Syndrome de Weber et gangrène des orteils au décours d'une rougeole. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1902, p. 629.

(2) Cornil. Hémorragie pédonculaire, mort subite. *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1900, p. 150.

CHAPITRE IV

TUMEURS DES PÉDONCULES

Etiologie. Anatomie pathologique. — Les tumeurs des pédoncules sont relativement rares. Parfois on observe des *gommes syphilitiques*, des *gliomes*, des *glio-sarcomes*.

Raymond et Cestan(1) ont trouvé dans une autopsie une tumeur de la grosseur d'une petite noix logée dans le pédoncule cérébral gauche. Cette tumeur avait lésé à gauche la totalité du noyau rouge, la partie interne du ruban de Reil, le noyau de la troisième paire, à droite la moitié interne du noyau rouge. Elle était constituée par une série de tubes ayant complètement détruit la substance nerveuse. La paroi de ces tubes était formée par une couche de cellules cylindriques, à contour bien limité, à noyau central allongé, très coloré. La tumeur s'agrandissait par des bourgeons externes des tubes, bourgeons à l'intérieur desquels pénétraient des papilles vasculaires donnant ainsi au néoplasme un aspect papillomateux. Le centre de la tumeur était en nécrobiose complète. Les auteurs n'ayant pas trouvé de cancer dans les viscères, se basant aussi sur les caractères des cellules néoplasiques, sur ce fait que la pie-mère du pédoncule était revêtue d'une couche de cellules néoplasiques avec papilles bourgeonnantes dirigées vers l'intérieur du pédoncule, admirent que la tumeur n'était pas secondaire à un cancer viscéral passé inaperçu, mais qu'elle était primitive. Ils supposèrent, avec quelques réserves, qu'il s'agissait d'un cas de *papillome primitif épithélioïde de la pie-mère*.

Les tumeurs du pédoncule les plus fréquentes sont incontestablement les *tumeurs tuberculeuses*. D'après Allen Starr, sur 21 tumeurs diverses des tubercules quadrijumeaux et des pédoncules, 16 étaient de nature tuberculeuse. Raviart(2) a réuni dans sa thèse inaugurale 43 cas de tubercules du pédoncule. D'Astros et Hawthorn (3), Guinon (4) rapportaient récemment de nouvelles observations.

Sur 34 observations de tubercules du pédoncule où l'âge est indiqué on trouve 5 sujets ayant moins de deux ans, 6 entre deux et quatre ans, 7 entre quatre et dix ans, 3 entre dix et vingt ans, 13 entre vingt et cinquante-deux ans. On voit donc, d'après cette statistique, que, si le jeune âge est particulièrement prédisposé aux tubercules, ceux-ci n'épargnent pas l'âge adulte.

Comme pour les autres localisations tuberculeuses de l'encéphale, on trouve souvent de la tuberculose pulmonaire ou ganglionnaire concomitante.

(1) RAYMOND et CESTAN. Sur un cas de papillome épithélioïde du noyau rouge. Contribution à l'étude des fonctions du noyau rouge. *Arch. de neurol.*, 1902, p. 82. — RAYMOND. Sur une forme particulière du syndrome de Weber. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 6e série, 1903, p. 411.

(2) RAVIART. *Les tubercules des pédoncules cérébraux*. Thèse de Lille, 1900.

(3) D'ASTROS et HAWTHORN. Syndrome de Benedikt. Tubercule solitaire du pédoncule cérébral (étage supérieur). *Revue neurol.*, 1902, p. 577.

(4) GUINON. *Soc. de pédiatrie*, 19 mai 1903.

[*GEORGES GUILLAIN.*]

Le nombre des tubercules existant dans le pédoncule varie suivant les cas. Parfois le pédoncule est le siège d'un seul tubercule et celui-ci peut être le seul existant dans toute la masse encéphalique. Parfois on trouve plusieurs tubercules; dans certaines observations, on les a vus coïncider avec des tumeurs tuberculeuses du cerveau.

Le volume de ces tumeurs tuberculeuses varie. Les unes ont le volume d'un pois, d'une cerise, les autres le volume d'une aveline, d'une noix. Ils occupent tantôt une faible étendue des pédoncules, tantôt leur presque totalité, ils peuvent même s'étendre à la protubérance, aux tubercules quadrijumeaux, au thalamus. Dans un cas souvent cité de Bruns, une tumeur tuberculeuse s'étendait depuis le ventricule latéral jusqu'au bulbe en passant par le pédoncule et la protubérance.

Le siège des tubercules n'est pas constant. Tantôt ils se rencontrent dans la région du pied du pédoncule, tantôt dans la région de la calotte, tantôt dans la substance noire de Sœmmering. Leur forme est sphérique ou allongée.

Les tubercules du pédoncule se ramollissent et dans les autopsies la tumeur, en général, offre les caractères du ramollissement.

Le tubercule est parfois encapsulé et certains auteurs ont décrit, outre une véritable coque fibreuse, des cloisons de même nature qui, parties de cette capsule, viendraient diviser la tumeur en autant de logettes. Très souvent, à la périphérie, le tissu néoplasique s'infiltre et dissocie le tissu nerveux de sorte que l'étendue des destructions de la substance nerveuse n'est pas en rapport avec le volume de la tumeur (Raviart). La substance nerveuse est infiltrée d'éléments embryonnaires.

L'hydrocéphalie, la méningite tuberculeuse compliquent souvent les tubercules des pédoncules cérébraux.

Symptômes. — Les tumeurs du pédoncule se traduisent en clinique par deux groupes de symptômes : 1° des *symptômes de compression*, communs à toutes les tumeurs de l'encéphale ; 2° des *symptômes de lésion en foyer*. Dans les cas de tumeur tuberculeuse, la fréquence de la méningite tuberculeuse et de l'hydrocéphalie ventriculaire explique la complexité fréquente de la symptomatologie.

Les symptômes de compression, sur lesquels je crois inutile d'insister, sont : la céphalée, les vomissements, les convulsions, l'affaiblissement intellectuel, les vertiges, le coma, les modifications du pouls et de la respiration, la stase papillaire, la névrite optique. L'examen du fond de l'œil donne des résultats assez variables. La névrite optique œdémateuse est sans nul doute souvent observée, mais on a vu des tubercules volumineux ne déterminer aucun trouble du fond de l'œil; telles sont les observations de Ross, Mendel, Krafft-Ebing, Greiwe, Raviart. L'absence de névrite optique n'autorise donc pas à éliminer le diagnostic de tumeur du pédoncule.

Dans un cas de Gintrac un tubercule du pédoncule cérébral droit ne causa aucun symptôme de lésion en foyer, le sujet âgé de six mois ne présenta que des convulsions. Ce tubercule siégeait dans la partie inférieure et externe du pédoncule.

Les symptômes propres aux tumeurs du pédoncule varient suivant la localisation de celles-ci. Nous avons principalement en vue dans cette description les tubercules qui constituent les tumeurs les plus fréquemment constatées. Raviart fait

remarquer que 22 fois sur 38 faits de tubercule bien observés, un *syndrome alterne* a été décrit. Celui-ci, dans la majorité des cas, se constitue lentement. Pendant un laps de temps variable, les troubles croisés, moteurs ou sensitifs, existent seuls. Les phénomènes oculaires ne font leur apparition que plus ou moins longtemps dans la suite. Dans certaines circonstances ce sont au contraire les troubles oculaires (ptosis, strabisme, etc.) qui apparaissent les premiers, la paralysie du côté opposé se montrant après. Parfois la paralysie alterne a été constatée à la suite d'un ictus, alors souvent les troubles directs et croisés se produisent simultanément.

La *paralysie du moteur oculaire commun* peut être complète comme dans les cas d'Archambault, Krafft-Ebing, Bouveret et Chapotot. L'ophtalmoplégie interne peut exister seule (cas de Fleischmann), l'ophtalmoplégie externe a été observée à l'état isolé par Gallois. Dans la plupart des cas on se trouve en présence d'ophtalmoplégie interne et externe incomplètes ou combinées (ptosis, dilatation de la pupille, strabisme externe, etc.).

L'*hémiplégie pédonculaire* peut être totale portant alors sur la face, l'hypoglosse, les membres ; elle peut, au contraire, n'affecter que séparément chacune de ces régions. L'exagération des réflexes, la trépidation épileptoïde sont fréquentes. L'hémichorée accompagnant l'hémiplégie a été observée dans plusieurs cas. Le tremblement a été noté dans diverses observations. Dans celle de Mendel et celle de Audry, le tremblement revêtait un caractère intentionnel. Chez le malade de Blocq et Marinesco il affectait une grande ressemblance avec le tremblement parkinsonien, si bien que le diagnostic de paralysie agitante hémilatérale fut porté par ces auteurs. Gowers, Henoch, Grawitz ont aussi noté l'hémi-tremblement.

On peut rapprocher de ces faits l'hémiataxie que l'on trouve signalée dans quelques observations.

Les *troubles de la sensibilité* s'observent parfois : hémianesthésie, hémihyperalgésie, fourmillements, sensations douloureuses. Des symptômes douloureux ont été signalés dans le domaine du trijumeau et sont sans doute en relation avec l'altération de la racine descendante de la cinquième paire. Dans un grand nombre de cas de tumeurs du pédoncule, il n'y avait pas de troubles sensitifs malgré la destruction du ruban de Reil. Il n'est pas prouvé, me semble-t-il, que la sensibilité soit conduite exclusivement par le ruban de Reil et nous savons d'ailleurs que les suppléances sont extrêmement faciles aux conducteurs détruits.

Dans un cas de Haenel [1] une tumeur très étendue avait déterminé la paralysie du trijumeau, du facial, de l'acoustique.

On a noté parfois des troubles *vaso-moteurs et thermiques* du côté de la paralysie.

Marche. Formes cliniques.— Il existe des tumeurs tuberculeuses du pédoncule dont la marche est *foudroyante*. Un enfant, par exemple, tombe dans le coma et meurt en quelques jours sans avoir repris connaissance.

Les *tumeurs de la calotte* et les *tumeurs du pied du pédoncule* donnent lieu à une symptomatologie un peu dissemblable.

[1] HANS HAENEL. Klinischer Beitrag zur Kenntniss der Erkrankungen des Hirnschenkels. *Deutsche Zeits. f Nervenh.*, 1900, XVII.

La lésion dans certains cas peut envahir les deux pédoncules. Bonnefin, Bouveret et Chapotot, Krafft-Ebing ont observé un *syndrome alterne bilatéral*. Parfois on voit un syndrome de Weber se compliquer simplement d'une paralysie de l'oculo-moteur commun du côté opposé, cette dernière pouvant d'ailleurs rester incomplète.

Les tumeurs du pédoncule évoluent toujours avec une assez grande rapidité. Dans les tumeurs tuberculeuses l'état général s'aggrave, des convulsions et du délire se montrent, les sphincters se paralysent et la mort survient. La durée apparente (car on ignore la durée de la phase latente) varie dans ces cas de quelques jours à quelques mois. Des complications peuvent d'ailleurs survenir parmi lesquelles la méningite tuberculeuse est une des plus graves.

Diagnostic. — Les éléments du diagnostic d'une tumeur du pédoncule seront fournis, d'une part, par les signes généraux de compression indiquant l'existence d'une tumeur et, d'autre part, par les signes de lésions en foyer permettant de localiser cette tumeur intracrânienne dans le pédoncule. L'existence du syndrome de Weber est un des meilleurs symptômes de la localisation pédonculaire.

Les *tumeurs de la base du crâne* peuvent, en comprimant le faisceau pyramidal, être la cause d'une paralysie alterne, mais ces tumeurs sont généralement accompagnées de la paralysie de plusieurs nerfs crâniens, parfois existe de l'exophtalmie. De plus les deux pédoncules sont souvent intéressés. L'*hystérie* peut simuler le syndrome de Weber, j'ai indiqué ailleurs les signes permettant de reconnaître la névrose (page 480).

La tumeur du pédoncule étant diagnostiquée, il faudra essayer de la localiser en recherchant avec soin les signes traduisant la lésion des fibres de la calotte, ou la lésion des fibres du pied. Nous avons vu que, dans les lésions de la calotte, la paralysie du moteur oculaire commun est souvent partielle, car les filets radiculaires du nerf sont écartés les uns des autres; au contraire les tumeurs de l'étage inférieur du pédoncule causent plus fréquemment la paralysie totale de la troisième paire. Dans les tumeurs de la calotte, les troubles moteurs ne se présentent pas sous la forme de grosse paralysie, mais on observe spécialement de l'incoordination motrice, du tremblement intentionnel, de la démarche cérébelleuse, de l'asynergie, de la dysarthrie rappelant celle de la sclérose en plaques.

Il faut enfin déterminer la *nature* de la tumeur. On recherchera toujours les antécédents syphilitiques et les stigmates de cette affection. Dans le cas de syphilis cérébrale l'examen chimique et cytologique du liquide céphalo-rachidien pourra peut-être fournir des indications en montrant une quantité anormale d'albumine et l'existence de lymphocytes. Chez un sujet jeune on songera à une tumeur tuberculeuse, diagnostic qui sera rendu plus vraisemblable si le malade a des signes de tuberculose osseuse, articulaire, ganglionnaire ou pulmonaire, s'il est un héréditaire tuberculeux. Il faut bien savoir cependant que le diagnostic clinique de la nature d'une tumeur est extrêmement difficile. Dans un cas de Sutton, par exemple, une tuberculose pulmonaire avait fait croire à la nature tuberculeuse d'une tumeur du pédoncule, l'autopsie montra un gliome. C'est en effet seulement sur la table d'autopsie ou au laboratoire que l'on détermine avec exactitude la structure histologique de la tumeur.

Traitement. — Quand on soupçonnera une tumeur syphilitique, on pratiquera

un traitement spécifique intensif. Dans les autres cas la thérapeutique interne ne donne aucun résultat. Les tumeurs du pédoncule sont au-dessus des ressources d'une intervention chirurgicale.

CHAPITRE V

LÉSIONS TRAUMATIQUES DES PÉDONCULES

La situation profonde des pédoncules cérébraux explique que les plaies de cette région du névraxe soient rares. Dans les blessures par armes à feu, on a pu constater parfois des lésions des pédoncules coexistant avec des délabrements osseux plus ou moins importants. J'ai rappelé ailleurs une observation curieuse d'Eisenlohr où une balle de revolver était restée fixée dans un tubercule quadrijumeau.

Plus intéressantes sont les lésions des pédoncules à la suite d'un traumatisme intra-orbitaire. Dans une observation de Pamard (d'Avignon) une lame de fleuret pénétra dans l'orbite entre la paroi externe et le globe oculaire, s'insinua dans le crâne par la partie interne de la fente sphénoïdale, lacérant la partie interne du sinus caverneux et détruisant le pédoncule cérébral. Oberlin a observé un fait semblable.

Martial (1), dans un travail fait sous l'inspiration de Pierre Marie, a constaté à la suite de nombreuses expériences sur le cadavre que les parties cérébrales lésées en cas de pénétration par voie orbitaire sont presque constamment les suivantes : le chiasma ou les bandelettes optiques en arrière du chiasma, le *pédoncule* a son entrée dans le cerveau ou au-dessous, la corne sphénoïdale, la capsule interne, la couche optique, le corps strié. Retenons de ces expériences ce fait que le pédoncule peut être lésé à la suite de traumatismes intra-orbitaires, ce que d'ailleurs la clinique avait montré.

CHAPITRE VI

POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE HÉMORRAGIQUE AIGUË

Gayet (2) a attiré l'attention sur les lésions aiguës hémorragiques siégeant au niveau des parois du troisième et du quatrième ventricule. Wernicke (3) étudia des faits semblables sous le nom de poliencéphalite supérieure hémorragique;

(1) MARTIAL. *De l'hémiplégie traumatique.* Thèse de Paris, 1900.
(2) GAYET. *Archives de physiologie*, 1875, p. 341.
(3) WERNICKE. Die acute hämorrhagische Poliencephalitis superior. *Lehrbuch der Gehirnkrankheiten*, Bd II, p. 229.

cet auteur insista sur l'altération inflammatoire des noyaux des nerfs moteurs de l'œil et sur l'évolution rapide de l'affection qui aboutit à la mort en dix à quatorze jours. Thomsen (¹) relata l'autopsie de cas de paralysies nucléaires aiguës des muscles de l'œil survenues chez les alcooliques, cas cliniquement identiques à ceux de Wernicke.

D'autres observations plus récentes ont été rapportées par Kojewnikoff, Eisenlohr, Murawieff, Boedeker, Jacobaeus, Schüle, Goldscheider, Gudden, Raimann, Hori et Schlesinger, Bozzolo, Wildbrand et Saenger.

Étiologie. — L'analyse des différentes observations prouve que l'*alcoolisme chronique* joue un grand rôle dans la genèse de l'affection. Des cas de polienséphalite supérieure ont été signalés à la suite d'*intoxications* par l'acide sulfurique, par l'oxyde de carbone. Oppenheim a observé une poliencéphalite hémorragique chez un individu qui avait été longtemps traité avec du lysol.

Les *maladies infectieuses* sont parfois la cause de la maladie. Marfan (²) a signalé un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire à la suite de la varicelle. Bozzolo (³) a vu des faits de poliencéphalite hémorragique supérieure à la suite de la grippe. Oppenheim insiste aussi sur cette étiologie grippale. La syphilis est un facteur étiologique chez quelques malades.

Il semble que, dans certains cas, les *intoxications d'origine alimentaire* (viandes avariées, charcuteries, poissons), puissent être incriminées.

Dans un cas de Luce (⁴) une poliencéphalite hémorragique supérieure fut observée au cours de la *granulie*.

Claude, au cours d'examens des centres nerveux d'animaux intoxiqués par des toxines microbiennes (empoisonnements aigus ou lents) a souvent rencontré des lésions inflammatoires dans certaines parties de l'isthme de l'encéphale, lésions accusées surtout au niveau des îlots de substance grise.

Symptômes. — La maladie survient souvent chez des individus qui présentaient depuis longtemps des signes de l'intoxication alcoolique chronique. Des prodromes sont parfois constatés, le malade se plaint de céphalée violente, de vertiges, de vomissements. Dans certains cas on a constaté de la rigidité de la nuque. On peut se demander s'il ne s'agissait pas alors d'une légère irritation méningée. La somnolence, l'apathie, le délire apparaissent rapidement, en même temps que se développent des paralysies des muscles des yeux.

Parfois on observe une ophtalmoplégie externe bilatérale et totale, le fait est relativement rare. Le plus souvent les deux yeux sont inégalement atteints et tous les muscles moteurs d'un globe oculaire ne sont pas paralysés. Tantôt on observe des paralysies associées, tantôt les deux muscles droits externes sont seuls atteints, tantôt sont seuls paralysés les muscles droits internes. Le strabisme et la diplopie varient suivant les muscles paralysés. Le ptosis n'est

(¹) Thomsen. Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der acuten completen (alkoholischen) Augenmuskellähmung (Poliencephalitis acuta superior Wernicke). *Arch. f. Psych.*, Bd XIX.

(²) Marfan. Un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire chez une fillette de vingt-deux mois à la suite de la varicelle. *Arch. de méd. des enfants*, mars 1898.

(³) Bozzolo. Poliencefaliti emorragiche acute da influenza. *Rivista critica di clinica medica*. Firenze, n° 5, p. 69, 20 janvier 1900.

(⁴) Luce. Tuberculöse Polioencephalitis superior. *Aerztlicher Verein zu Hamburg*, séance du 24 février 1903.

observé que dans un certain nombre de cas, il est d'ailleurs souvent inégalement prononcé aux deux yeux.

L'ophtalmoplégie interne n'est pas très fréquente. Les pupilles réagissent ordinairement normalement dans les mouvements d'accommodation. Toutefois les pupilles peuvent être inégales et leurs réactions un peu lentes. C'est à tort que Wernicke avait supposé que les paralysies étaient toujours associées et que le releveur de la paupière supérieure et le sphincter de l'iris étaient épargnés. Le nystagmus est rare.

La névrite optique est observée dans un grand nombre des cas, elle n'est pas toujours également développée aux deux yeux. Herrnheiser [1] a constaté à l'examen ophtalmoscopique autour du disque du nerf optique de petites hémorragies sous forme de stries circulaires ou sous forme de bandes en rapport surtout avec les veines. Il est intéressant de remarquer que son malade guérit, au bout de quelques mois, des troubles oculaires ainsi que des autres symptômes.

En même temps que les troubles oculaires qui sont la caractéristique de l'affection, on observe souvent d'autres symptômes. Parfois l'on constate de la faiblesse ou de la paralysie des membres d'un seul ou des deux côtés du corps. Ces paralysies sont flasques ou spasmodiques. La démarche est souvent ataxique ressemblant à celle des cérébelleux. Les mouvements ataxiques, choréiformes ou athétosiformes des membres, les tremblements sont loin d'être rares.

La sensibilité n'est presque jamais modifiée. Les réflexes tendineux sont ou normaux ou exagérés, fort rarement abolis. Les réflexes cutanés sont souvent affaiblis, principalement au niveau des membres paralysés.

La parole est fréquemment altérée, elle devient difficile, bégayante, parfois incompréhensible dans les derniers stades de l'affection.

L'obnubilation de la conscience, la tendance au sommeil, au coma même sont des symptômes importants. Cette somnolence est parfois si accusée que l'on pourrait alors songer à la « maladie du sommeil » observée en Afrique. Le délire est fréquent. Raimann [2], Elzholz [3] ont soutenu que la psychose de Korsakoff et la poliencéphalite aiguë hémorragique supérieure étaient les manifestations différentes d'un même processus.

La fièvre fait habituellement défaut. Cette absence de fièvre est importante pour différencier de la poliencéphalite certains cas de méningite qui pourraient être sujets à confusion [4].

Le pouls est en général accéléré et faible. Les troubles de la respiration se montrent à la fin de la maladie.

Aux symptômes précédents parmi lesquels les troubles de la musculature de l'œil doivent être mis au premier plan, il n'est pas très rare de voir s'associer des symptômes bulbo-protubérantiels tels que la paralysie faciale, la difficulté de

(1) HERRNHEISER. Augenspiegelbefund bei Polioencephalitis hämorrhagica superior. *Wiener medizinische Presse*, 3 novembre 1895, n° 44.

(2) RAIMANN. Poliencephalitis superior acuta und Delirium alcoholicum als Einleitung einer Korsakow'schen Psychose ohne Polyneuritis. *Wiener klin. Woch.*, 1900, p. 31.

(3) ELZHOLZ. Ueber die Beziehungen der Korsakoff'schen Psychose zur Polioencephalitis acuta haemorrhag. superior. *Wiener klin. Woch.*, 1900, p. 339.

(4) Il serait intéressant d'examiner dans les cas de poliencéphalite le liquide céphalo-rachidien au point de vue cytologique suivant la méthode de Widal. Peut-être le cyto-diagnostic permettra-t-il de constater parfois une certaine participation de la méninge à l'inflammation du tissu nerveux.

la mastication et de la déglutition. L'association de la poliencéphalite supérieure et inférieure a été signalée par différents auteurs. Burker (¹), Taylor (²) récemment encore en décrivaient des cas.

L'inflammation d'ailleurs peut être diffuse, atteindre aussi le cerveau, la moelle. Il y a une parenté évidente entre l'encéphalite aiguë de Strümpell, la poliencéphalite hémorragique de Wernicke, la poliencéphalite inférieure et la poliomyélite antérieure aiguë. Des examens anatomiques ont donné la preuve de cette diffusion possible des lésions à travers tout l'axe nerveux. J'ajouterai que ce ne sont pas seulement les affections aiguës et suraiguës du télencéphale, du mésencéphale et de la moelle qui sont susceptibles de s'associer, mais encore les affections subaiguës et chroniques.

La poliencéphalite supérieure hémorragique aiguë a une évolution rapide. La mort survient en général entre le huitième et le quatorzième jour, elle peut être plus tardive. Dans un cas de Hori (de Tokio) et Hermann Schlesinger (³) une poliencéphalite supérieure hémorragique s'étant accompagnée d'un ensemble de symptômes rappelant la paralysie pseudo-bulbaire dura seize semaines.

Thomsen, Suckling, Salomonsohn ont rapporté des observations de poliencéphalite aiguë terminée par la guérison. Tomasini (⁴), Magnus (⁵), Korniloff (⁶) ont fait des constatations semblables.

Anatomie pathologique. — La poliencéphalite hémorragique aiguë est, comme son nom l'indique, une inflammation avec tendance hémorragique de la substance grise de la partie supérieure du mésocéphale. Quand on examine macroscopiquement les coupes du pédoncule, on voit que la substance grise qui entoure l'aqueduc de Sylvius est plus ou moins ramollie et qu'elle est le siège de multiples petites hémorragies. Sur les coupes microscopiques on se rend un compte exact de l'évolution anatomique des lésions. Les artérioles, les capillaires apparaissent dilatés, remplis de sang. Les gaines périvasculaires contiennent du sang ou des leucocytes qui témoignent du processus nettement inflammatoire. L'infiltration leucocytaire est souvent très accentuée. On observe aussi des corps granuleux nombreux. On comprend que ces hémorragies se produisant au milieu des noyaux d'origine des nerfs de l'œil détruisent les cellules nerveuses. Dans quelques cas de poliencéphalite aiguë on a observé la dégénération des cellules des noyaux d'origine des nerfs sans hémorragies. Zingerle (⁷) a insisté sur ce que le tissu nerveux peut être lésé indépendamment et primitivement.

La substance grise du troisième ventricule, de l'aqueduc de Sylvius ou du

(¹) BURKER. Ueber Poliencephalitis acuta haemorrhagica superior et inferior. *Inaugural Dissert.*, Tübingen, février 1902.

(²) E. W. TAYLOR. Poliencephalomyelitis and allied conditions. *Boston medical and surgical Journal*, 11 et 18 juin 1903.

(³) HORI et HERMANN SCHLESINGER. Poliencephalitis superior hæmorrhagica mit subacutem Verlaufe und dem Symptomencomplexe der Pseudobulbärparalyse. *Arbeiten aus dem Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems an der Wiener Universität.* Herausgegeben von Prof. Dr Heinrich Obersteiner, Heft 4, 1896.

(⁴) TOMASINI. Poliencéphalite supérieure aiguë suivie de guérison. *La clinica medica italiana*, 1898, p. 228.

(⁵) MAGNUS. Sur un cas de poliencéphalite supérieure aiguë suivie de guérison. *Norsk Magazin for Laegevidenskaben*, 1899, p. 1066.

(⁶) KORNILOFF. *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899, Vratch, 1899, p. 1399.

(⁷) ZINGERLE. Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie der akuten Ophtalmoplegien. *Monatschrift f. Psych. und Neurol.*, 1897, II, 3, p. 178.

quatrième ventricule est souvent le siège prédominant des lésions, mais la substance blanche peut aussi être atteinte par le processus inflammatoire. Il semble même que, dans la plupart des cas de poliencéphalite supérieure aiguë, ce sont plutôt les fibres radiculaires de la troisième paire que les cellules des noyaux qui présentent des adultérations.

Les hémorragies, les infiltrations leucocytaires, les altérations vasculaires peuvent se voir non seulement au niveau de pédoncule, mais encore dans le cerveau, le bulbe, la moelle. Dans un cas de Goldscheider les lésions s'observaient au niveau du plancher du ventricule, aussi au niveau du ruban de Reil, des pédoncules cérébelleux supérieurs, du locus niger, du noyau rouge, du pied du pédoncule cérébral, du thalamus, de la capsule interne. Dans une observation de Thomsen on constatait des dégénérations et des hémorragies dans le noyau du glosso-pharyngien, du vague, du pathétique, dans toute la substance grise entourant le ventricule jusqu'au niveau de la commissure postérieure. Dans un cas de Kaiser toute la substance grise depuis le troisième ventricule jusqu'à l'extrémité inférieure du bulbe était lésée; les noyaux de l'hypoglosse, du vague, du glosso-pharyngien, de l'accoustique, du facial, de l'abducens, du trijumeau, du pathétique étaient atteints en partie unilatéralement, en partie bilatéralement. De plus on constatait des lésions dans le locus niger, le faisceau longitudinal postérieur et dans la corne antérieure au niveau de renflement cervical de la moelle.

Certains auteurs comme Thomsen, Jacobaeus, Boedeker ont soutenu que la poliencéphalite supérieure aiguë ne serait qu'une complication de la polynévrite alcoolique. Sans nier la possibilité de polynévrites chez des malades qui souvent sont de grands buveurs, il est cependant évident que l'opinion des précédents auteurs ne correspond pas à la majorité des faits, car on connaît des cas de poliencéphalite sans polynévrite concomitante.

La diffusion des lésions hémorragiques ou inflammatoires dans la substance grise et dans la substance blanche montre que bien souvent l'expression poliencéphalite est impropre. *Il ne s'agit pas d'une maladie systématisée, mais bien d'une encéphalite* (inflammation de l'encéphale) dont les foyers sont multiples. Sans doute ceux-ci prédominent dans certains cas au niveau des noyaux d'origine de la troisième paire, mais il peuvent siéger dans la substance nerveuse adjacente. Il existe, au point de vue de la pathologie générale, des rapports indiscutables entre l'encéphalite du type Wernicke et l'encéphalite du type Strumpell-Leichtenstern; nous avons vu aussi les associations fréquentes de la poliencéphalite supérieure avec la poliencéphalite inférieure et avec la poliomyélite.

La pathogénie, l'anatomie pathologique des lésions dont nous nous occupons sont identiques dans tout le névraxe. Seules diffèrent les localisations et partant la symptomatologie. Toutes ces inflammations aiguës de l'encéphale, du pédoncule, de la protubérance, du bulbe et de la moelle paraissent être d'origine infectieuse ou toxique. Il ne s'agit pas de maladies différentes, mais de *localisations* dissemblables des poisons minéraux, végétaux, microbiens.

CHAPITRE VII

OPHTALMOPLÉGIE NUCLÉAIRE PROGRESSIVE POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE

Sous le nom d'*ophtalmoplégies nucléaires* on désigne les paralysies des muscles des yeux qui sont sous la dépendance de lésions des noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil. L'ophtalmoplégie est dite *externe* quand elle est limitée à la musculature extérieure de l'œil, *interne* quand la musculature interne (appareil ciliaire et irien) est atteinte, *totale* quand les muscles extrinsèques et intrinsèques sont paralysés. Comme toutes les paralysies, l'ophtalmoplégie peut être *complète* ou *incomplète*.

Le présent chapitre est consacré à l'étude de l'ophtalmoplégie nucléaire évoluant d'une façon lente et progressive, affection désignée aussi sous le nom de poliencéphalite supérieure chronique.

Pour comprendre la symptomatologie de l'ophtalmoplégie nucléaire et pour interpréter les coupes histologiques permettant de constater les lésions cellulaires, il est nécessaire de connaître la topographie et la structure des noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil, aussi je rappellerai préalablement quelques notions d'anatomie normale.

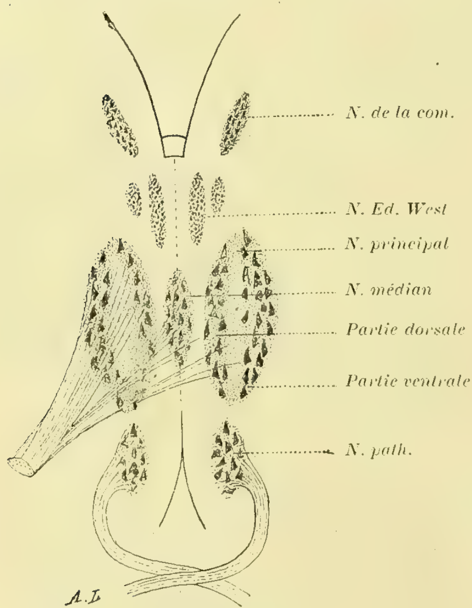


Fig. 109. — Noyaux du nerf moteur oculaire commun. (D'après Charpy.)

Considérations anatomiques. — *Le noyau d'origine du nerf moteur oculaire commun* est situé dans le pédoncule cérébral au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs : il est en avant de l'aqueduc de Sylvius, en arrière et en dedans du faisceau longitudinal postérieur. Son extrémité inférieure se continue presque sans limites avec le noyau du pathétique. Le territoire d'origine du moteur oculaire commun comprend différents groupes de cellules ainsi qu'on le voit sur la figure 5 empruntée à Charpy. Tout à fait en avant est le noyau de la commissure postérieure ou de Darkschewitsch ; en arrière est le noyau d'Edinger-Westphal formé de petite cellules, puis le noyau latéral ou noyau principal. Entre les deux noyaux latéraux est le noyau médian formé de grandes cellules. Dans ces différents noyaux on a cherché à déterminer les centres des divers muscles qu'innerve la troisième paire (Hensen et Voelkers, Kahler et Pick, Westhal, Perlia, etc.)

Allen Starr a réuni les différents exemples de paralysie isolée d'un muscle de l'œil ayant donné lieu à un examen histologique après la mort et a schématisé dans le tableau suivant la topographie des noyaux de l'oculomoteur commun.

En dehors.	En dedans.	En dedans.	En dehors.
Groupe supérieur.		Groupe supérieur.	
Nerf du constricteur de l'iris.	Nerf du muscle ciliaire.	Nerf du muscle ciliaire.	Nerf du constricteur de l'iris.
Groupe inférieur.		Groupe inférieur.	
Nerf de l'élévateur de la paupière supérieure.	Nerf du droit interne.	Nerf du droit interne.	Nerf de l'élévateur de la paupière supérieure.
Nerf du droit supérieur.	Nerf du droit inférieur.	Nerf du droit inférieur.	Nerf du droit supérieur.
Nerf du petit oblique.			Nerf du petit oblique.

Bernheimer [1] a consacré à l'étude des noyaux du moteur oculaire commun un important travail. D'après cet auteur, le centre de l'oculo-moteur commun est constitué par deux noyaux allongés, noyaux latéraux principaux. A droite et à gauche de la ligne médiane et en arrière de la moitié antérieure du noyau latéral principal est le noyau paire médian à petites cellules en partie identique au noyau d'Edinger-Westphal. Au-dessous de ces noyaux à petites cellules on trouve sur la ligne médiane un noyau impair à grandes cellules qui a la forme d'un fuseau, ce noyau fait partie du centre de l'oculo-moteur commun. Quant au noyau de Darkschewitsch, il n'aurait aucune connexion avec la troisième paire. Dans une série d'expériences chez des singes, Bernheimer a fait la résection des muscles dont il voulait rechercher les centres d'innervation et a examiné ensuite le pédoncule et la protubérance avec la méthode de Nissl. Il ressort de ses expériences que le centre d'innervation des muscles extrinsèques (droit supérieur, droit inférieur, droit interne, petit oblique)

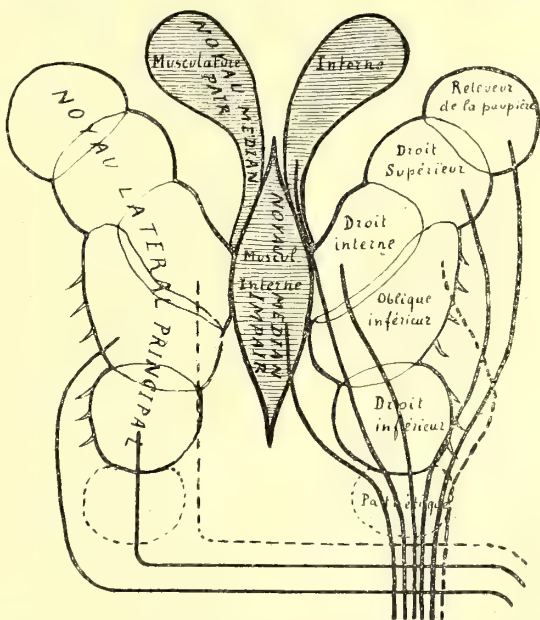


Fig. 110. — Projection schématique des groupes cellulaires des noyaux latéraux principaux et des noyaux médians de l'oculo-moteur commun, d'après Bernheimer. Les lignes noires et pointillées montrent le trajet des fibres centrifuges pour les muscles dont les fibres nerveuses proviennent à la fois du noyau direct et du noyau croisé (droit interne, oblique inférieur), les lignes pointillées correspondent aux fibres les moins nombreuses. Cette figure a été publiée par la *Revue neurologique*, 1898, p. 241.

[1] Bernheimer. Experimentelle Studien zur Kenntniss der Innervation der inneren und äusseren von Oculomotorius versorgten Muskeln des Auges. *Von Graefe's. Arch. für Ophtalmologie*, 1897, vol. XLIV, fasc. 3, p. 481.

[GEORGES GUILLAIN.]

siège exclusivement dans les noyaux latéraux principaux et les cellules latérales qui s'y rattachent. Les parties dorsale et antérieure du noyau latéral principal, les noyaux médians pairs à petites cellules et le noyau impair à grosses cellules doivent être les centres du releveur de la paupière, du sphincter de l'iris et du muscle ciliaire. D'ailleurs Bernheimer chez deux singes a détruit la musculature interne de l'œil sans toucher à la musculature externe. Dans ces cas il a constaté des altérations cellulaires dans le noyau pair médian à petites cellules et dans le noyau impair médian à grosses cellules. Le noyau pair médian du côté droit innerve l'œil droit, celui de gauche l'œil gauche, tandis que le noyau médian à grosses cellules innerve les deux yeux. Dans une autre série d'expériences, Bernheimer a excisé isolément chacun des muscles innervés par la troisième paire, de façon à préciser la disposition des centres secondaires de chaque muscle dans le noyau latéral principal. Ces centres sont répartis ainsi que le montre la figure 110. L'auteur arrive à ces conclusions que le centre du droit inférieur est croisé, le centre du petit oblique est en majeure partie croisé, le centre du droit interne est à la fois croisé et direct, le centre du droit supérieur est surtout direct, celui du releveur de la paupière exclusivement direct.

Bien qu'on ne soit pas en droit d'appliquer intégralement à l'homme les conclusions obtenues par Bernheimer chez le singe, les faits de l'anatomie pathologique semblent cependant démontrer qu'il y a des corrélations anatomiques évidentes entre ces deux espèces animales. Il convient de se souvenir d'ailleurs, suivant une juste remarque de Brissaud, que les noyaux étagés au niveau de l'aqueduc de Sylvius doivent être envisagés comme des groupements complexes de centres *fonctionnels*, ce qui ne veut pas dire que les noyaux en question n'aient pas chacun une influence prépondérante à l'égard d'un muscle de l'œil.

Le *noyau d'origine du nerf pathétique* est situé au-dessous de l'aqueduc de Sylvius dans la substance grise centrale. Il correspond à un plan transversal passant par l'extrémité antérieure des tubercules quadrijumeaux postérieurs. Il continue le noyau du moteur oculaire commun. Les deux nerfs pathétiques s'entre-croisent complètement et émergent à la face postérieure du tronc cérébral. Westphal et Siemerling (Ueber die progressive Lähmung der Augenmuskeln, *Arch. f. Psych.* 1891) ont décrit un second noyau qui serait situé dans la substance grise en arrière du noyau classique, l'ont même considéré comme le véritable noyau d'origine du nerf pathétique, le noyau classique appartenant pour ces auteurs au territoire du nerf oculo-moteur commun. D'après les recherches de Kausch (Ueber die Lage des Trochleariskernes, *Neurol. Centralblatt*, 1894, nº 14), les conclusions de Westphal et Siemerling sont erronées, le noyau qu'ils ont décrit n'est pas un noyau moteur et le noyau des auteurs classiques est le véritable centre du pathétique.

Le *moteur oculaire externe* a deux noyaux d'origine. Le noyau principal est situé dans la moitié supérieure du plancher du quatrième ventricule, il correspond à l'*eminentia teres* qui est formée par le noyau du moteur oculaire externe contourné par le genou du nerf facial. Van Gehuchten a décrit un second noyau situé en avant et en dehors du noyau principal entre ce dernier et le noyau du facial. Pacetti a trouvé ce noyau chez l'homme. On a contesté son rattachement à la sizième paire; cependant les observations de paralysie nucléaire publiées par Kaplan et Finkelburg viennent à l'appui de l'opinion de Van Gehuchten (Charpy).

Historique. — La connaissance des ophtalmoplégies nucléaires est de date relativement récente. C'est Brunner(1) qui, en 1850, employa le premier le nom d'ophtalmoplégie pour désigner les paralysies multiples des muscles de l'œil. De Graefe dans la suite publia des cas d'ophtalmoplégie extérieure, insista sur leur analogie avec la paralysie glosso-labio-laryngée, nota l'intégrité dans ses observations du muscle releveur de la paupière supérieure et la conservation des réflexes pupillaires et accommodateurs. Hensen et Voelkers en 1878 publièrent les résultats de leurs recherches expérimentales sur l'origine du moteur oculaire commun; Foerster la même année interprétait d'une façon exacte l'origine de l'ophtalmoplégie extérieure. Hutchinson, en 1879, dans une conférence faite à la Société médico-chirurgicale de Londres, décrivit les deux formes d'ophtalmoplégie: l'ophtalmoplégie externe et l'ophtalmoplégie interne. Pour lui l'ophtalmoplégie externe est sous la dépendance d'une lésion nucléaire, l'ophtalmoplégie interne serait due à des lésions du ganglion ophtalmique. Parinaud, en 1880, montra que l'ophtalmoplégie interne de même que l'ophtalmoplégie externe sont sous la dépendance des lésions des noyaux. Albert Robin mentionna l'ophtalmoplégie dans sa thèse d'agrégation (1880). Des observations et des mémoires furent publiés à l'étranger par Lichtheim, Wernicke, Westphal, Remak, Mauthner, Siemerling.

Charcot, G. Guinon et Parmentier insistèrent sur les rapports nosographiques entre l'ophtalmoplégie nucléaire progressive, l'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée. Panas étudia dans ses leçons la poliencéphalite chronique. Il faut mentionner aussi les thèses inaugurales de Blanc (Paris, 1886), de Dufour (Berne, 1890), de Sauvineau (Paris, 1892), de Tollemer (Paris, 1894).

Brissaud(2) et Raymond(3) ont consacré plusieurs de leurs leçons aux ophtalmoplégies. Parmi les travaux d'ensemble parus récemment à l'étranger je citerai l'ouvrage de Wilbrand et Saenger(4) et l'article de Bernheimer(5).

Étiologie. — Les causes de l'ophtalmoplégie nucléaire progressive sont, dans la plupart des cas, très difficiles à élucider. Les infections, les intoxications exogènes ou endogènes ont une influence évidente, mais nous ne connaissons rien de précis à ce sujet. La syphilis a été très souvent retrouvée dans les antécédents des malades, je crois qu'elle est un facteur étiologique très important. Homen(6) a rapporté l'histoire de deux frères jumeaux atteints d'ophtalmoplégie nucléaire.

La poliencéphalite supérieure chronique s'observe parfois au cours d'autres maladies du névraxe: sclérose en plaques, psychoses (Siemerling, Leyden et Goldscheider), paralysie générale, tabes. Dans le tabes on sait que, le plus souvent, les paralysies des muscles de l'œil ont pour caractère la soudaineté de leur apparition, leur dissociation, leur peu de durée, leur tendance aux récidives. Dans d'autres cas, l'ophtalmoplégie des tabétiques est progressive et

(1) BRUNNER. *De paralysis musculorum oculi nonnulla.* Berlin, 1850.
(2) BRISSAUD. *Leçons sur les maladies nerveuses.* Paris, 1895. Leçons 17 à 21, p. 364-446.
(3) RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 4e série. Paris, 1900. Leçons 5 et 6.
(4) WILBRAND et SAENGER. *Die Neurologie des Auges.* Wiesbaden, 1900.
(5) ST. BERNHEIMER. Aetiologie und pathologische Anatomie der Augenmuskellähmungen. *Graefe-Saemisch Handbuch der gesamten Augenheilkunde*, Zweite Auflage, 39 Lieferung. Leipzig, 1902.
(6) HOMEN. Deux cas d'ophtalmoplégie externe chez deux frères jumeaux. *Revue neurol.* 1899, p. 198.

totale. Les exemples de tabes compliqué d'une ophtalmoplégie chronique à peu près totale sont relativement rares; de tels faits ont été signalés par Hutchinson, Buzzard, Ross, Peterson, Seymour-Shartley, Ziem, Thomsen, Siemerling, Dejerine, Raymond. De l'ensemble des autopsies publiées il semble résulter que l'ophtalmoplégie chronique, quand elle s'associe au tabes, est essentiellement une paralysie d'origine nucléaire, elle est l'expression d'une poliencéphalite supérieure; elle a, comme dit Raymond, une signification identique à celle de la poliencéphalite inférieure que l'on peut observer dans les mêmes circonstances sous forme d'hémiatrophie de la langue. Il est à remarquer que l'ophtalmoplégie chronique totale peut précéder les signes médullaires du tabes.

Anatomie pathologique. — Les autopsies de Hutchinson-Gowers, Westphal, Siemerling, Oppenheim, Boettinger, Marina, Zeri, Cassirer-Schiff, etc. ont permis de connaître l'anatomie pathologique de l'ophtalmoplégie nucléaire. Parfois les lésions sont étendues à tous les noyaux moteurs des nerfs de l'œil (oculomoteur commun, pathétique, moteur oculaire externe). Souvent, le noyau de la troisième paire est principalement altéré et les centres des muscles intrinsèques sont respectés. Les lésions ne sont pas toujours symétriques.

Au microscope on constate les mêmes altérations cellulaires que dans la paralysie bulbaire chronique. L'*atrophie des noyaux* moteurs de l'œil est la lésion capitale, les cellules de ces noyaux présentent des modifications nucléaires et cytoplasmiques, les granulations de Nissl disparaissent peu à peu, les dentrites s'atrophient, des vacuoles se constatent; la pigmentation des cellules est souvent très considérable. Au bout d'un laps de temps plus ou moins long, un grand nombre de cellules disparaissent complètement et alors il est facile de constater au microscope, même avec un grossissement relativement faible, l'atrophie des noyaux. Il est à remarquer que, dans un même noyau, les lésions des différentes cellules sont souvent à un degré très inégal.

Sur les coupes colorées avec la méthode de Weigert, on voit que le *réseau des fibres myéliniques* dans les noyaux est beaucoup moins dense que normalement.

Parfois l'on observe de l'hyperémie, des hémorragies capillaires, parfois des infiltrations embryonnaires, de petites zones de sclérose. On a signalé l'épaississement de l'épendyme, des altérations de la substance grise sous-épendymaire.

Secondairement à ces altérations des noyaux, on voit des lésions dégénératives des *racines nerveuses*, des *nerfs* et des *muscles*.

Quand la poliencéphalite supérieure est associée à la poliencéphalite inférieure ou à l'atrophie musculaire spinale, on trouve des lésions cellulaires disséminées dans les différents noyaux moteurs de l'axe nerveux.

Symptômes. — Le début de la poliencéphalite supérieure chronique progressive est lent et insidieux. Exceptionnellement on a signalé un début brusque. Le *ptosis* ou la *diplopie* sont souvent les premiers symptômes qui éveillent l'attention du malade et l'engagent à consulter. Peu à peu l'ophtalmoplégie s'accentue; la parésie ne suit aucun ordre déterminé, elle frappe successivement, suivant les cas, tel ou tel muscle de la troisième paire, le droit externe ou le grand oblique. Plusieurs années sont souvent nécessaires pour que l'affection ait atteint son développement complet. Alors les muscles innervés par le moteur oculaire commun, le pathétique, l'abducens sont paralysés.

Au début de la maladie la paralysie présente souvent un caractère spécial sur lequel Benedikt et Mauthner ont attiré l'attention. Quand un des muscles commence à se prendre, mais n'est pas encore tout à fait paralysé, l'œil est capable encore de se mouvoir dans le sens d'action de ce muscle, mais seulement après des efforts énergiques, des contractions musculaires répétées, saccadées.

A la période d'état, le *facies* des malades est très particulier. Il a été très bien décrit par Hutchinson. Les paupières sont abaissées et voilent la partie supérieure du globe de l'œil, les sujets ont l'air endormi. Le muscle frontal cherche à suppléer l'action du muscle releveur de la paupière; aussi les sourcils sont-ils relevés, le front plissé de rides transversales. Le malade a la tête renversée en arrière pour pouvoir ainsi distinguer les objets que la chute de la paupière ne lui permet plus d'apercevoir. L'intensité de ptosis est variable, il est souvent plus marqué le soir que le matin, il n'est jamais complet.

Les *mouvements du globe de l'œil*, quand ils sont encore possibles, se font mal, incomplètement, avec souvent des secousses nystagmiformes; il est facile de préciser le degré d'abolition des mouvements en faisant suivre des yeux un objet que l'on déplace successivement dans les différents méridiens. A un certain stade de l'affection les globes oculaires sont immobiles ; *les deux yeux*, suivant l'expression de Benedikt, *semblent figés dans de la cire*. Pour regarder à droite ou à gauche le malade est obligé de tourner la tête. Le regard est fixe et vague.

La *diplopie* est fréquente au début de l'affection, elle permettra de préciser le muscle parésié ou paralysé. On se rappellera que toute diplopie homonyme résulte de la paralysie d'un abducteur, toute diplopie croisée de la paralysie d'un adducteur et que l'image est toujours déviée du côté où agit le muscle paralysé. Tous les malades ne se plaignent pas de diplopie ; ce fait est dû à ce que la déviation oculaire se produit avec une grande lenteur et à ce que le malade fait inconsciemment abstraction d'une des images.

Très souvent l'*ophtalmoplégie interne* n'accompagne pas l'ophtalmoplégie externe. Toutefois elle peut exister, on l'a même vue précéder la paralysie des muscles extrinsèques. Dans l'ophtalmoplégie interne la pupille est moyennement dilatée et ne réagit plus à la lumière et à l'accommodation; fréquemment les réactions pupillaires sont seulement paresseuses.

Formes cliniques. — Dans la forme que nous avons prise comme type de description, la poliencéphalite supérieure chronique a un début insidieux, une évolution lente; il faut de nombreuses années pour que l'affection ait atteint son développement complet. Parfois la paralysie est d'abord unilatérale puis atteint ensuite l'autre œil. Ainsi Mauthner a vu une ophtalmoplégie débuter par l'œil gauche et atteindre seulement l'œil droit vingt ans plus tard. Dans le cas de Hudovernig [1] les symptômes restèrent unilatéraux. Les périodes d'arrêt de l'affection ne sont pas rares; elle resta stationnaire 15 ans dans un cas de Graefe, 25 ans dans un cas de Strumpell.

La poliencéphalite supérieure peut s'associer à la poliencéphalite inférieure réalisant ainsi un *type clinique pédonculo-ponto-bulbaire.* On observe alors une paralysie labio-glosso-laryngée à laquelle s'adjoignent les autres éléments des syndromes bulbaires (polyurie, albuminurie, glycosurie). La mort survient en général en moins d'une année par des troubles cardio-pulmonaires. Quand la

[1] Hudovernig. Un cas de paralysie bulbaire supérieure chronique. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, p. 475.

moelle est également malade, on constate des *atrophies musculaires spinales*. Des cas de poliencéphalo-myélite chronique ont été rapportés par Seeligmuller, Eichhorst, Sachs, Guinon et Parmentier, Bristowe, Bernhardt, etc.

On peut enfin décrire des *formes associées*. Ce sont les cas où les signes de l'ophtalmoplégie nucléaire progressive s'observent au cours du tabes, de la paralysie générale, de la sclérose en plaques.

Diagnostic. — Le diagnostic d'une ophtalmoplégie est très simple. Il est en effet extrêmement facile de reconnaître l'existence de la paralysie des muscles de l'œil soit par les symptômes subjectifs que rapporte le malade, soit par les signes objectifs que l'on constate. Le point important et difficile en clinique est de déterminer le siège des lésions qui déterminent l'ophtalmoplégie; il faut savoir reconnaître l'origine nucléaire de l'ophtalmoplégie, car on peut ainsi affirmer un pronostic grave, prévoir l'éventualité plus ou moins prochaine d'accidents bulbaires. Je rappelle que la poliencéphalite supérieure chronique a un début lent, une évolution progressive, qu'elle ne s'accompagne pas de troubles de la santé générale.

L'ophtalmoplégie de cause orbitaire est unilatérale. Les circonstances étiologiques (tumeurs, abcès, traumatismes) échappent rarement au clinicien. Les nerfs moteurs de l'œil ne peuvent être lésés dans leur ensemble qu'au niveau de la fente orbitaire, l'ophtalmoplégie est externe et interne, l'exophtalmie est presque toujours constatée, les douleurs sont souvent intenses. Il n'est pas rare d'observer une anesthésie ou une hyperesthésie du territoire cutané innervé par la branche ophtalmique (Brissaud).

L'ophtalmoplégie de cause basilaire est sous la dépendance de méningites tuberculeuse ou syphilitique, de néoplasmes, etc. Les paralysies sont unilatérales ou doubles. Les nerfs voisins, le trijumeau, l'olfactif, le nerf optique, sont fréquemment comprimés d'où des symptômes nouveaux; l'amblyopie et la névrite optique de l'œil paralysé ne sont pas rares. On donne comme caractère constant à l'ophtalmoplégie basilaire d'intéresser à la fois la musculature externe et la musculature interne de l'œil, d'être somme toute totale. Ce fait n'est pas d'une exactitude rigoureuse. Par compression basilaire de la troisième paire aussi bien que par infiltration syphilitique peut se voir une paralysie partielle de ce nerf. C'est ce que montrent différentes observations réunies dans un mémoire de Ferron (1) et un cas récemment publié par V. Frankl-Hochwart (2).

Au cours de maladies infectieuses (diphtérie, pneumonie, fièvres éruptives) ou d'intoxications (alcool, plomb, nicotine, etc...), on peut observer des opthalmoplégies externes. Il s'agit sans doute dans bien des cas de *polynévrites*. Le diagnostic de polynévrite est très probable quand les paralysies oculaires évoluent en même temps que d'autres paralysies d'origine névritique (paralysies du voile du palais, du facial, des membres). La curabilité fréquente de ces paralysies oculaires est encore en faveur de leur origine périphérique, mais il ne faut pas oublier que, dans les névrites dites périphériques, bien souvent les cellules d'origine des nerfs sont aussi atteintes par l'agent morbide; ces *cellulo-névrites* sont également susceptibles de guérison.

(1) Ferron. De l'ophtalmoplégie extrinsèque ou intrinsèque unilatérale par lésion basilaire. *Annales d'oculistique*, novembre 1902, p. 351.

(2) V. Frankl-Hochwart. Ein Fall von akuter exteriorer Oculomotoriuslähmung auf neuritischer Basis. *Arbeiten aus dem Neurologischen Institute an der Wiener Universitat.* Herausgegeben von prof. Dr H. Obersteiner, Heft 9, 1902.

Les racines du nerf oculomoteur commun peuvent être lésées dans leur trajet intra-pédonculaire soit par un ramollissement, soit par une hémorragie, soit par une tumeur, etc. Unilatérales en général, ces *paralysies radiculaires* seront reconnues par l'existence concomitante de troubles paralytiques dans le côté opposé du corps (syndrome de Weber).

Les ophtalmoplégies sus-nucléaires ou mieux *extra-nucléaires* sont des paralysies des mouvements associés des yeux. Leur symptomatologie est donc très spéciale.

Il existe dans la littérature médicale, un certain nombre d'observations *d'ophtalmoplégie congénitale*. Elles ont été rapportées par Graefe, Steinheim, Baumgarten, Mauthner, Uhthoff, Mœbius, Kunn, Schapringer, Gourfein (1), Heubner (2), Ikonikow (3), Barneff (4) et Cabannes (5), Péchin (6), Gessner (7).

Habituellement quelques muscles de l'œil sont seuls atteints et le ptosis très prononcé. Parfois l'ophtalmoplégie externe est totale, la musculature interne de l'œil est épargnée. L'ophtalmoplégie congénitale coexiste souvent avec une diplégie faciale congénitale. Cabannes (8), Wilbrand et Saenger (9) ont réuni les différents cas connus de diplégie faciale congénitale. Celle-ci est caractérisée par une paralysie de tous les muscles de la face avec atteinte prédominante de l'orbiculaire des paupières et du frontal. Il semble prouvé par quelques autopsies que les ophtalmoplégies et la diplégie faciale congénitales sont dues à un arrêt de développement, à une aplasie ou une hypoplasie des noyaux moteurs de l'œil. Les paralysies oculaires congénitales s'observent dans la première enfance et ne sont pas progressives, elles seront donc facilement diagnostiquées.

La poliencéphalite aiguë hémorragique de Wernicke sera reconnue aux phénomènes généraux (céphalée, vertiges, vomissements, tendances au sommeil) qui l'accompagnent, à son évolution très rapide, à sa symptomatologie grave.

Il existe chez les enfants une variété d'*ophtalmoplégie qui a les allures de la paralysie infantile spinale*. La majorité des muscles oculaires est rapidement paralysée, puis les symptômes s'amendent et les troubles restent localisés à un seul ou à quelques muscles qui s'atrophient dans la suite.

Les ophtalmoplégies de la paralysie bulbaire asthénique, du syndrome d'Erb seront d'un diagnostic facile. Les muscles masticateurs, les muscles innervés par les nerfs du bulbe et de la moelle sont aussi atteints. L'épuisement précoce qui se manifeste au moindre effort est caractéristique de la myasthénie. La réaction électrique de Jolly c'est-à-dire l'épuisement rapide de la contractilité musculaire confirmera le diagnostic. De plus il y a, au cours de l'affection, des périodes de rémission.

Dans le *vertige paralysant de Gerlier*, le *Kubisagari* des Japonais, les troubles

(1) GOURFEIN. Un cas de double ophtalmoplégie congénitale et héréditaire chez six membres de la même famille. *Revue méd. de la Suisse romande*, 1896, p. 673.

(2) HEUBNER. *Soc. de méd. berlinoise*, mai 1900.

(3) IKONIKOW. *Ophtalmoplégie extérieure double congénitale.* Thèse de Lausanne, 1900.

(4) BARNEFF. *Contribution à l'étude de l'ophtalmoplégie congénitale.* Thèse de Bordeaux, 1900.

(5) CABANNES et BARNEFF. Étude sur l'ophtalmoplégie congénitale. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, p. 615.

(6) PÉCHIN. Un cas d'ophtalmoplégie congénitale. *Revue d'hygiène et de méd. infantiles*, 1902, nos 3-4.

(7) GESSNER. Angeborene totale Ophtalmoplegie. *Nürnberger med. Gesell. und Poliklinik*, séance du 20 février 1902.

(8) CABANNES. Étude sur la paralysie faciale congénitale. *Revue neurol.*, 1900, p. 1011.

(9) WILBRAND et SAENGER. *Die Kongenitalen Defekte im Gebiete der Facialismuskulatur resp. des Augenfacialis. — Die Neurologie des Auges*, t. I, Wiesbaden, 1900, p. 588.

oculaires, le ptosis surviennent sous forme d'accès. Ceux-ci durent de une à dix minutes, se reproduisent par série pendant quelques heures. En général, dans les cas légers, tous les symptômes disparaissent entre les accès.

Les ophtalmoplégies observées dans l'*hystérie* ont des caractères particuliers, les mouvements volontaires sont atteints, mais les mouvements réflexes sont conservés.

La paralysie oculomotrice périodique ou récidivante, la migraine ophtalmoplégique seront reconnues avec une grande facilité et le diagnostic avec l'ophtalmoplégie nucléaire progressive ne se posera guère en clinique.

On observe parfois chez les *diabétiques* des paralysies oculaires. En présence de celles-ci on évitera de diagnostiquer une poliencéphalite supérieure avec glycosurie d'origine bulbaire L'évolution des deux affections est tellement différente qu'il est inutile d'insister sur cette cause d'erreur exceptionnelle.

Le diagnostic de poliencéphalite chronique étant fait, on recherchera pour compléter la diagnose, s'il s'agit de la forme pure ou de la forme associée avec le tabes, la paralysie générale, la sclérose en plaques.

Traitement. — En présence d'une ophtalmoplégie il faut toujours songer à la syphilis et ne pas hésiter, si on a le moindre doute sur l'existence de cette infection, à instituer un traitement spécifique.

Certains médicaments comme la strychnine, le nitrate d'argent peuvent être utilisés ; leur influence thérapeutique n'est malheureusement pas très efficace.

L'électrisation des muscles de l'œil est difficile et les résultats obtenus peu probants. Erb, dans ces cas, applique le pôle positif sur l'une des paupières et le pôle négatif sur le côté opposé de la nuque, utilise les courants faibles.

En somme toute thérapeutique est impuissante à enrayer l'évolution progressive des atrophies cellulaires que l'on constate dans la poliencéphalite supérieure chronique.

CHAPITRE VIII

LES PARALYSIES DES MOUVEMENTS ASSOCIÉS DES YEUX

Les mouvements des globes oculaires nécessitent, pour être bien exécutés, l'action combinée des deux yeux. Il existe des mouvements associés de latéralité vers la droite et vers la gauche, des mouvements associés d'élévation et d'abaissement. A ces quatre mouvements principaux, il faut ajouter les mouvements associés de convergence et de divergence dans lesquels, contrairement aux précédents, les axes visuels perdent leur parallélisme.

Tous les mouvements associés des globes oculaires peuvent être paralysés, Parinaud [1] a consacré à ce sujet, en 1883, un important mémoire.

Les paralysies associées des mouvements de latéralité sont les plus fréquentes. Tantôt il s'agit de la déviation conjuguée de la tête et des yeux telle qu'on la con-

[1] PARINAUD. *Arch. de neurol.*, 1883.

state dans les lésions du cerveau et du mésocéphale. Tantôt la paralysie existe sans déviation permanente : dans le regard au loin la situation des yeux est normale, les mouvements d'élévation et d'abaissement sont conservés, seul est aboli le mouvement de latéralité associé.

Le muscle, droit interne, qui semble paralysé quand on sollicite un mouvement de latéralité, agit d'une façon normale quand on sollicite un mouvement de convergence. De plus il est facile de constater que la paralysie cesse durant l'épreuve monoculaire. Si, par exemple, on suppose une paralysie des mouvements de latéralité à droite, l'occlusion de l'œil droit permet au muscle droit interne de l'œil gauche d'agir comme normalement. Dans ces paralysies il n'y a généralement pas de diplopie. De nombreux exemples de paralysies associées des mouvements de latéralité existent dans la littérature médicale.

Les paralysies associées de l'élévation sont relativement rares. Parinaud, Nieden, Henoch, Raymond en ont publié des observations.

On peut observer des *paralysies combinées portant à la fois sur les mouvements associés de l'élévation et de l'abaissement* comme dans les cas de Wernicke, Parinaud, Sauvineau, Teillais.

Les paralysies des mouvements associés d'abaissement sont exceptionnelles. Poulard [1], dans un intéressant travail que j'ai mis à contribution, en a rapporté un exemple très net. Un malade présenté à la Société de Neurologie de Paris successivement par Crouzon, Babinski, Pierre Marie a été le sujet d'une importante discussion sur le diagnostic différentiel entre la paralysie des abaisseurs du globe oculaire et le spasme des élévateurs.

La paralysie des mouvements associés des yeux peut coexister avec une hémiplégie. Je rappelle (voir p. 479) que Grasset a attiré l'attention sur une variété de paralysie alterne motrice, la paralysie alterne du type Foville. Il s'agit de la paralysie des membres d'un côté, du facial total et de l'hémi-oculomoteur rotateur des yeux de l'autre.

Pathogénie. — Ce ne sont pas les lésions périphériques des muscles et des nerfs qui produisent les paralysies des mouvements associés. Il semble difficile aussi d'assigner à la paralysie une origine nucléaire, car l'anatomie montre que les noyaux, surtout ceux du moteur oculaire commun, se touchent, et par suite on comprendrait mal qu'une lésion puisse atteindre certains groupements cellulaires sans toucher ceux qui sont adjacents. Aussi est-il probable que la lésion siège en dehors des noyaux, dans des centres coordinateurs des mouvements oculaires ou sur les fibres qui réunissent ces centres coordinateurs aux noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil. Cette thèse a été soutenue par Parinaud, Sauvineau, Teillais, Raymond, Poulard, etc.... La situation de ces centres coordinateurs n'est pas encore nettement fixée.

L'expérimentation a démontré chez les animaux (singe, chien) l'existence de zones corticales dont l'irritation produit des mouvements associés des globes oculaires. Prevost, Vulpian, Landouzy, Grasset ont vu que des lésions du cerveau, de la protubérance annulaire, amènent chez l'homme une déviation conjuguée des yeux. Il semble donc logique d'admettre des centres corticaux d'association des mouvements oculaires en connexion avec d'autres centres protubérantiels.

[1] Poulard. Paralysie des mouvements associés des yeux. *Arch. d'ophtalmologie*, mai 1901.

[GEORGES GUILLAIN]

D'après des recherches récentes de Piltz, de Gerwer, il y aurait dans l'écorce cérébrale des animaux, comme le chien, trois centres oculomoteurs : un centre frontal, un centre pariétal, un centre occipital. Des fibres nerveuses émanant de ces divers centres et suivant les unes et les autres des trajets différents dans l'encéphale, viendraient se mettre en connexion avec le tubercule quadrijumeau antérieur. Dans des expériences anciennes Adamück et Beaunis avaient localisé dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs les centres de coordination des mouvements associés des yeux, Prus a vu que l'excitation électrique des tubercules quadrijumeaux amène des mouvements associés des yeux. Il convient de remarquer, toutefois, que, d'après des expériences de Topelanski et de Bernheimer, les tubercules quadrijumeaux antérieurs ne seraient pas le siège des mouvements associés des yeux. Bernheimer dit même avoir constaté que, après l'extirpation de l'un des tubercules quadrijumeaux antérieurs chez le singe, l'excitation de l'écorce du pli courbe amène encore des mouvements associés des yeux.

Les examens faits, chez l'homme, par la méthode anatomo-clinique semblent prouver que des centres extra-nucléaires présidant aux mouvements associés des yeux se trouvent dans la région des tubercules quadrijumeaux. En effet les lésions siégeant dans la région des tubercules quadrijumeaux ou au niveau des fibres mal connues qui unissent les centres extranucléaires aux noyaux plus inférieurs peuvent créer une paralysie des mouvements associés. Raymond a eu l'occasion de faire l'autopsie d'un malade qui avait été atteint d'une hémiplégie sensitivo-motrice gauche, sans ictus préalable, associée à une paralysie des mouvements de latéralité des yeux, à une certaine exagération des réflexes tendineux, à un certain degré d'ataxie et à une agitation athétosique des doigts du côté paralysé. En outre, dans les derniers temps de sa vie, ce malade avait présenté une diminution de l'acuité auditive à gauche, une gêne de la déglutition, des douleurs très vives dans la main paralysée et une accentuation de la paralysie au niveau de cette main. A l'autopsie, on trouva dans la moitié droite de la protubérance un gros tubercule solitaire situé entre les noyaux des troisième et sixième paires, mais absolument extra-nucléaire [1]. Dans un autre cas de paralysie des mouvements associés des yeux, Raymond et Cestan ont constaté une plaque de sclérose de la région pédonculo-protubérantielle. Parinaud a insisté d'ailleurs sur la fréquence des paralysies associées des yeux dans la sclérose en plaques.

Bruce [2] a observé une double paralysie de mouvements conjugués latéraux des yeux. A l'autopsie il trouva un tubercule occupant l'emplacement des noyaux des sixième et septième paires des deux côtés et des bandelettes longitudinales postérieures.

Le cervelet, d'après des expériences physiologiques et des faits cliniques, semble agir aussi sur les mouvements des globes oculaires.

Les études des anatomistes ont encore fourni quelques documents intéressants. Duval, Laborde, Graux, Huguenin ont montré qu'il existe entre le noyau du moteur oculaire externe et celui du moteur oculaire commun du côté opposé, une anastomose qui serait destinée à assurer la collaboration fonction-

(1) Raymond et Cestan (*Gaz. des hôp.*, 1903, p. 829) ont rapporté de nouveaux cas de paralysie des mouvements associés de latéralité par lésion tuberculeuse située dans la calotte de la protubérance entre les noyaux de la sixième et de la troisième paire.

(2) Bruce. *Review of Neurology and Psychiatry*, 1903, n° 5.

nelle de ces deux centres dans les mouvements de latéralité. Duval a décrit une anastomose entre le noyau de la troisième paire d'un côté et celui du pathétique du côté opposé. On a vu des fibres commissurales réunissant les noyaux des nerfs de l'œil de chaque côté. Le faisceau longitudinal postérieur est très vraisemblablement une voie d'union importante entre les différents noyaux des nerfs de l'œil.

Sans doute certaines paralysies associées sont en rapport avec des lésions des noyaux qui présentent entre eux une union qui les rend fonctionnellement dépendants les uns des autres; on a vu, par exemple, des cas de lésions nucléaires de la sixième paire ayant déterminé une paralysie associée du droit interne du côté opposé dans les mouvements de latéralité; mais ces paralysies associées paraissent dues, bien plus souvent, à une lésion extranucléaire de la région des tubercules quadrijumeaux ou à une lésion de la calotte protubérantielle détruisant les fibres d'union entre la sixième et la troisième paire.

L'étude des paralysies associées montre qu'il existe, en dehors des noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil, des centres coordinateurs régulateurs des mouvements associés des globes oculaires, *centres extranucléaires* siégeant au voisinage des tubercules quadrijumeaux et paraissant préposés à la coordination des mouvements réflexes binoculaires, *centres corticaux* qui semblent jouer un rôle dans l'association des mouvements volontaires binoculaires. Peut-être existe-t-il des *centres cérébelleux* qui auraient une action pour maintenir les rapports et assurer l'équilibre des axes visuels (Poulard).

[*GEORGES GUILLAIN*.]

II. — PATHOLOGIE DE LA RÉGION DES TUBERCULES QUADRIJUMEAUX

La symptomatologie des affections des tubercules quadrijumeaux n'est pas encore absolument précise. Ce fait, d'ailleurs, s'explique. Il est, en effet, relativement rare d'observer des lésions exactement limitées aux tubercules quadrijumeaux; l'anatomie pathologique humaine nous montre des tumeurs, des hémorragies, des ramollissements qui s'étendent vers les régions adjacentes du pédoncule cérébral, de la protubérance ou de la région sous-optique et l'on comprend qu'il soit bien souvent difficile d'interpréter les symptômes observés. De plus, l'anatomie normale de cette partie du névraxe n'est pas encore parfaitement connue et les recherches physiologiques et expérimentales ont donné fréquemment des résultats contradictoires.

Il existe cependant dans la littérature médicale des documents anatomo-cliniques qui peuvent être utilisés pour schématiser la symptomatologie des lésions de la région des tubercules quadrijumeaux.

Historique. — Nothnagel (1) écrivait en 1885 : « Nous nous heurtons, à propos des tubercules quadrijumeaux, à une pénurie d'observations sensible à ce point que nous ne possédons presque aucun fait utilisable en matière d'affections de déficit revêtant la forme de foyers d'hémorragie ou de ramollissement limités à ces organes. Nous n'en avons ni observé ni pu trouver dans la bibliographie un seul cas qui fût capable de nous servir. »

Nothnagel (2) plus tard, en 1889, a écrit un important travail sur la séméiologie des tumeurs des tubercules quadrijumeaux.

Des mémoires documentés ont été publiés par Eisenlohr (3), Ruel (4), Bruns (5), Weinland (6). Von Monakow (7) a largement étudié ce sujet dans sa pathologie cérébrale. Raymond (8) a consacré aux lésions des tubercules quadrijumeaux plusieurs leçons cliniques. Plus récemment Nissen (9) étudiait le diagnostic diffé-

(1) NOTHNAGEL. *Traité clin. du diagnostic des mal. de l'encéphale*, 1885.

(2) NOTHNAGEL. The diagnosis of disease of the corpora quadrigemina. *Brain*, 1889.

(3) EISENLOHR. Zur Diagnose der Vierhügelerkrankungen. *Jahrbücher der Hamburger Staatskrankenanstalten*, 1889.

(4) RUEL. *Physiologie et pathologie des tubercules quadrijumeaux*. Thèse de Genève, 1890.

(5) BRUNS. Zur differentiellen Diagnose zwischen den Tumoren der Vierhügel und des Kleinhirns. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1894, B. 26, H. 2.

(6) WEINLAND. Ueber einen Tumor der Vierhügelgegend und über die Beziehungen der hinteren Vierhügel zu Gehörstörungen. *Archiv f. Psychiatrie*. B. 26, H. 2.

(7) VON MONAKOW. Gehirnpathologie, Vienne, 1897.

(8) RAYMOND. *Clin. des maladies du syst. nerveux*, 3e série, leçon VII : 5e série, leçons XIV et XV.

(9) NISSEN, Zur Klinik der Tumoren von Vierhügelgegend, nebst Bemerkungen zu ihrer Differentialdiagnose mit Kleinhirngeschwülsten. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, LIV, 5 et 6.

rentiel des tumeurs des tubercules quadrijumeaux d'avec les tumeurs du cervelet.

Physiologie des tubercules quadrijumeaux. — Avant d'étudier la symptomatologie des lésions de déficit chez l'homme, voyons ce que nous enseignent les physiologistes.

On a longtemps considéré les tubercules quadrijumeaux comme les noyaux d'origine des nerfs optiques, on admettait que leur ablation unilatérale amenait la cécité de l'œil du côté opposé. Adamük, Beaunis localisaient dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs les centres de coordination des mouvements associés des deux yeux.

Prus (1) excitant par l'électricité les tubercules quadrijumeaux antérieurs du chien a constaté les faits suivants : l'excitation de la partie antérieure ou de la partie postérieure d'un tubercule quadrijumeau n'amène aucun mouvement de l'œil du côté correspondant, mais l'œil du côté opposé se porte en bas et au-dedans. Quand l'excitation porte sur la partie interne de l'un des tubercules quadrijumeaux, l'œil du côté opposé se porte en haut et en dehors. Quand on excite la partie externe de l'un des tubercules, les deux yeux se déplacent horizontalement vers le côté opposé. Par l'excitation de la partie moyenne de l'un des tubercules quadrijumeaux antérieurs on détermine du nystagmus et du myosis. Le mydriase au contraire est parfois observée dans l'excitation de la partie postérieure ou latérale de l'un des tubercules quadrijumeaux antérieurs. Toute excitation électrique de l'un des tubercules quadrijumeaux postérieurs amène le déplacement des deux yeux dans le sens horizontal vers le côté opposé avec exophtalmie et nystagmus. Prus croit à l'existence dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs de centres moteurs mis en action surtout par des excitations optiques. Bernheimer a nié l'existence de centres réflexes pour les mouvements des yeux dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Pour von Bechterew le tubercule quadrijumeau antérieur a des rapports étroits avec la fonction visuelle, il joue probablement le rôle de centre réflexe par le moyen duquel les excitations visuelles peuvent agir sur la sphère motrice. Il fait remarquer qu'une excitation électrique sur cette région amène rapidement un tremblement convulsif de tout le corps. Von Bechterew pense que le tubercule quadrijumeau postérieur intervient dans l'audition, l'émission de la voix, la coordination des mouvements réflexes. Sa destruction expérimentale produit, d'après cet auteur, de la surdité, de l'aphonie, de l'astasie et de l'abasie. Inversement l'excitation du tubercule quadrijumeau postérieur met en jeu la fonction vocale, produit des mouvements des yeux qui se dirigent du côté opposé, des mouvements tétaniques des membres, enfin le pavillon de l'oreille du côté opposé se redresse et se dirige en avant.

David Ferrier et William Aldren Turner (2), après de nombreuses expériences sur des singes, arrivent récemment à cette conclusion qui mérite d'être soulignée, que les lésions destructives limitées aux tubercules quadrijumeaux n'amènent pas de phénomènes permanents. En effet, après la disparition de certains symptômes transitoires comme la contraction de la pupille et la déviation des globes oculaires, on n'observe plus rien d'anormal. Quand subsistent certains phénomènes comme l'instabilité de la marche, le tremblement dans les mouve-

(1) Prus. Unters. über elekt. Reizung der Vierhügel. *Wien. klin. Woch.*, 1899, n° 45.

(2) David Ferrier et William Aldren Turner. Experimental lesion of the corpora quadrigemina in monkeys. *Brain*, Spring, 1901.

ments volontaires, l'anesthésie, les troubles de la vision, Ferrier et Turner pensent qu'il y a eu lésion des centres nerveux adjacents comme le cervelet, le pédoncule cérébelleux supérieur, le thalamus, les radiations optiques. Aussi ces auteurs concluent-ils de leurs recherches que les tubercules quadrijumeaux ont peu de relation avec les sens de la vue et de l'audition, du moins chez l'homme et chez les singes, car les tubercules quadrijumeaux paraissent avoir une réelle importance chez les poissons et les oiseaux.

Si les résultats des expériences physiologiques paraissent contradictoires et décevants, il y a lieu toutefois de décrire, d'après la méthode anatomo-clinique humaine, un ensemble de symptômes en rapport avec les lésions de la région des tubercules quadrijumeaux.

Étiologie. — Des *tumeurs* des tubercules quadrijumeaux ont été observées par Ruel, Bastian, Ilberg, Weinland, Reynolds, Griesinger, etc. Ces tumeurs peuvent être des *gliomes*, des *glio-sarcomes*. Dans un cas de Biancone (¹) il s'agissait d'un sarcome ayant comprimé et atrophié les tubercules quadrijumeaux postérieurs, envahi les antérieurs, emplissant le troisième ventricule, intéressant la partie inférieure et moyenne des deux thalamus. Fritz Spieler (²) a observé dans le voisinage des tubercules quadrijumeaux une *tumeur lipomateuse* venant de la pie-mère ; quatre cas semblables existent dans la littérature.

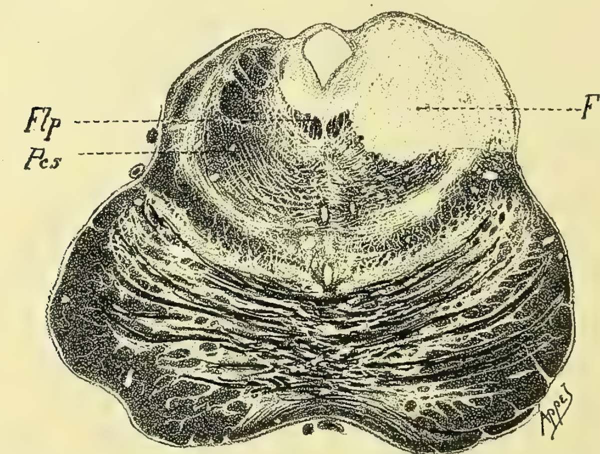


Fig. 111. — Cas Ga.... F. Foyer de ramollissement du tubercule quadrijumeau gauche. Le ramollissement se prolongeait jusque dans le cervelet. *Flp.* Faisceau longitudinal postérieur. *Pcs.* Pédoncule cérébelleux supérieur. (Collection Pierre Marie.)

Les *tumeurs tuberculeuses* ne sont pas exceptionnelles, elles se voient surtout chez les enfants; Bruns, Raymond, Sorgo, Nissen en ont rapporté des observations.

Millingen a constaté un *abcès* du volume d'une noix dans le tubercule quadrijumeau antérieur gauche. Le malade de Eisenhlor, un homme de 23 ans, avait reçu une balle de revolver qui était restée fixée dans le tubercule quadrijumeau.

Bouchaud (³) a vu une petite *hémorragie* dans le tubercule quadrijumeau antérieur droit. Les *ramollissements* de cette région sont assez rares, Pierre Marie et Georges Guillain ont observé un ramollissement des tubercules quadrijumeaux gauches (fig. 111) qui d'ailleurs se prolongeait jusque dans le cervelet.

Symptômes. — Pour Nothnagel deux symptômes sont seuls importants pour

(¹) Biancone. Contributo clinico ed anatomico allo studio delle eminenze bigemine. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XXV, 1899.

(²) Fritz Spieler. Ein Lipom der Vierhügelgegend. *Arbeiten aus dem Neur. Institute an der Wiener Universität*, Heft 8, 1901.

(³) Bouchaud. Hémorragie dans le tubercule quadrijumeau antérieur droit. *Arch. gén. de méd.*, 1905, p. 782.

diagnostiquer une lésion des tubercules quadrijumeaux : 1° une démarche incertaine, titubante, surtout quand elle se montre comme première manifestation de l'affection; 2° une ophtalmoplégie qui intéresse les deux yeux, mais non d'une façon absolument symétrique. La paralysie manifesterait une prédilection pour les muscles droits supérieurs et inférieurs. Les deux symptômes donnés par Nothnagel ne sont pas pathognomoniques des tumeurs des tubercules quadrijumeaux ; ainsi chez un des malades de Nissen ces deux phénomènes avaient fait complétement défaut et cependant l'autopsie montra l'existence d'une tumeur localisée exclusivement aux tubercules quadrijumeaux. De plus, l'association d'une ophtalmoplégie double et de l'ataxie peut se voir dans les tumeurs du cervelet.

Les rapports de contiguïté entre les noyaux de la troisième paire et les tubercules quadrijumeaux, les connexions anatomiques multiples entre ces noyaux et les parties voisines, expliquent la fréquence relative des *paralysies oculaires* dans les lésions de la région des tubercules quadrijumeaux. L'ophtalmoplégie complète est rare, on observe des paralysies partielles et incomplètes des muscles de l'œil, elles portent de préférence sur les mouvements d'abaissement et d'élévation du globe de l'œil, plus rarement sur les mouvements de latéralité. Le ptosis est fréquent. D'après von Monakow, en général les troubles des mouvements des yeux ne seraient pas associés, ils seraient limités à l'œil du côté correspondant au siège de la lésion. Raymond insiste au contraire sur ce fait que les lésions de la région des tubercules quadrijumaux amèneraient des *paralysies des mouvements associés* des yeux et principalement des mouvements de latéralité. Les paralysies des mouvements associés sont le plus souvent incomplètes, elles se traduisent par de petites saccades qu'exécutent les globes oculaires quand le regard se porte dans une direction déterminée. Il s'agit somme toute d'une ophtalmoplégie extra-nucléaire. Le nystagmus est signalé dans quelques observations.

Les *troubles pupillaires* sont assez variables, ils peuvent être limités à un seul œil; ils consistent dans une mydriase paralytique et dans une abolition plus ou moins complète des réflexes lumineux et d'accommodation (Raymond).

Les *troubles de la vision* ne paraissent pas appartenir à la symptomatologie normale des lésions des tubercules quadrijumeaux. Sans doute on a noté chez les animaux des troubles de la vision, sans doute Bastian, Reynolds, Griesinger ont observé des tumeurs des tubercules quadrijumeaux avec cécité, mais tous ces faits ne sont pas très probants. Il existe en effet des cas négatifs nombreux, les malades de Ruel, de Eisenlohr, de Weinland, par exemple, malgré leurs lésions des tubercules quadrijumeaux n'avaient pas de troubles de la vue, étaient capables de lire. D'un autre côté les cas de tumeur avec troubles de la vue ne prouvent pas que ces derniers soient sous la dépendance de la lésion des tubercules quadrijumeaux, car nous n'ignorons pas que les tumeurs cérébrales amènent de l'hypertension intracrânienne, des troubles papillaires, etc. De plus, il ne faut pas oublier que les lésions des tubercules quadrijumeaux peuvent atteindre soit le corps genouillé, soit la bandelette optique, c'est-à-dire la voie optique elle-même.

Les *désordres ataxiques* sont fréquents. Le malade exécute avec maladresse les mouvements intentionnels, parfois il existe un tremblement provoqué par l'exécution des mouvements volontaires. On peut voir aussi une véritable ataxie cérébelleuse, des troubles de l'équilibration et de la marche. Les mouvements

athétosiformes et choréiformes ne sont pas rares. Sorgo a observé une lésion tuberculeuse d'un tubercule quadrijumeau qui avait déterminé dans les membres supérieurs des réactions motrices rappelant la myoclonie. Cet auteur admet des centres sous-corticaux pour les divers muscles et les groupements musculaires fonctionnels. Ce sont ces centres qui, d'après lui, sont le siège de la myoclonie, de l'athétose, de la chorée. Pour von Monakow l'incoordination motrice provient de la lésion du ruban de Reil; Starr croit à la lésion du noyau rouge; Eisenlohr met l'incoordination sur le compte de l'interruption des fibres nerveuses au niveau de l'entre-croisement des bras des tubercules quadrijumeaux; Bruns pense à une compression exercée sur le bulbe. Je crois que l'ataxie, les mouvements choréiformes, athétosiformes, appartiennent beaucoup plus à la pathologie de la calotte pédonculaire qu'à la pathologie des tubercules quadrijumeaux eux-mêmes. Dans la calotte du pédoncule cérébral en effet peuvent être irrités les pédoncules cérébelleux supérieurs, les noyaux rouges, les voies parapyramidales. C'est à l'irritation et à la lésion de ces faisceaux pédonculo-médullaires, pédonculo-cérébelleux et des centres nombreux de cette région qu'il faut attribuer les différents troubles de la motilité que je viens de mentionner.

Les lésions des tubercules quadrijumeaux postérieurs se traduiraient, d'après certains auteurs, par des *troubles de l'audition*. Pour Ruel, ils ne seraient pas rares. Weinland, ayant réuni dans la littérature 19 cas de tumeurs des tubercules quadrijumeaux a vu que 9 fois des troubles de l'audition avaient été signalés. Dans cinq d'entre eux, les troubles auditifs étaient bilatéraux, dans les quatre autres ils n'existaient que pour l'oreille du côté opposé à la lésion. Weinland a insisté sur ce que les troubles de l'audition passent souvent inaperçus en raison de leur faible intensité. Raymond a constaté aussi chez un de ses malades cette diminution de l'acuité auditive et pour lui c'est un argument en faveur d'une lésion des tubercules quadrijumeaux postérieurs. Il existe d'autre part plusieurs observations négatives; dans le cas de Eisenlohr, où le tubercule quadrijumeau postérieur était détruit, l'audition était normale. Il est possible que l'altération des corps genouillés joue un rôle dans la production des troubles auditifs.

Des *troubles de la sensibilité* sont assez fréquemment observés. Ce sont des paresthésies (sensation d'engourdissement, de fourmillement), de l'hypoesthésie, de l'anesthésie qui peut être profonde, articulaire et musculaire. Nissen pense que les lésions des tubercules quadrijumeaux se manifestent particulièrement par des troubles de la sensibilité et des douleurs irradiant vers la portion dorsale du rachis, ce qui cadrerait assez bien, pour cet auteur, avec l'opinion d'après laquelle le ruban de Reil se terminerait en partie dans les tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Les *troubles de la mastication* sont exceptionnels. Von Monakow les mentionne; ils ne peuvent être expliqués que par une extension du processus morbide au noyau moteur du trijumeau ou à la racine issue de ce noyau.

Slawyk et Oestreich ont observé chez leur malade une *augmentation de volume du pénis*. Biancone a relevé dans son cas une sorte de *priapisme, une augmentation considérable du sens génésique*. Ce symptôme correspond à ce que l'on observe chez les animaux vertébrés autres que les mammifères après l'ablation de ce qui correspond chez eux aux tubercules quadrijumeaux (lobes optiques ou tubercules bijumeaux).

Tels sont les multiples symptômes que l'on peut constater dans les lésions de la région des tubercules quadrijumeaux. Leur groupement suivant les malades est très variable et l'on ne peut fixer aucune règle à ce sujet. De plus, il ne faut pas oublier que souvent on observe en même temps des lésions de la voie motrice se traduisant par une hémiplégie plus ou moins accentuée. Dans un cas observé par Raymond(1), voici par exemple le complexus symptomatique constaté : une hémiparésie motrice s'établit, sans ictus préalable, dans tout le côté gauche, doublée d'une hémianesthésie beaucoup plus accusée et associée à une paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires avec une ébauche du signe de de Graeffe lors des mouvements d'abaissement des yeux. En outre, du côté paralysé, les réflexes tendineux sont exagérés, les doigts sont le siège d'une agitation athétosiforme incessante, les mouvements intentionnels trahissent un certain degré d'ataxie.

Diagnostic. — Le diagnostic différentiel entre les tumeurs des tubercules quadrijumeaux et les *tumeurs du cervelet* est très difficile. Il existe cependant un certain nombre de particularités symptomatiques qui, suivant les cas, pourront orienter la diagnose vers l'une ou l'autre de ces tumeurs. La céphalalgie, qui, chez les sujets atteints d'une tumeur du cervelet, affecte toujours la nuque, est moins tenace et plus inconstante comme siège, lorsqu'il s'agit d'un néoplasme des tubercules quadrijumeaux. Dans les tumeurs du cervelet, les vomissements sont très fréquents durant toute l'évolution de l'affection; dans les tumeurs des tubercules quadrijumeaux, d'après Nissen, les vomissements se montrent principalement au début pour devenir très espacés ou même disparaître tout à fait au cours de l'évolution de la maladie et faire de nouveau leur apparition peu avant la mort.

D'après Bach(2), une paralysie symétrique des muscles de l'œil serait un bon symptôme d'une lésion des tubercules quadrijumeaux. Dans les affections du cervelet les paralysies symétriques de la troisième et de la quatrième paires sont rares. Le nystagmus est plus fréquent dans les lésions du cervelet que dans celles des tubercules quadrijumeaux.

La limitation de l'ophtalmoplégie au nerf oculo-moteur commun et au pathétique est en faveur d'une affection des tubercules quadrijumeaux. La participation de l'oculo-moteur externe peut se voir dans les cas de tumeurs des tubercules quadrijumeaux et de tumeurs du cervelet (Bruns), mais il est évident que la paralysie des nerfs situés plus bas que le moteur oculaire externe parle en faveur d'une lésion cérébelleuse. La marche de la maladie peut aussi fournir des indications. Le début par des phénomènes ataxiques et la prédominance de ceux-ci sont en faveur du siège de la lésion dans le cervelet, au contraire le début par l'ophtalmoplégie et sa prédominance dans l'ensemble des symptômes est en faveur d'une lésion des tubercules quadrijumeaux. D'après Bruns, l'incoordination motrice et les désordres choréiformes parlent plutôt en faveur d'une lésion cérébelleuse; je ne crois pas qu'avec les seuls phénomènes ataxiques il soit facile de localiser la lésion. L'état du fond de l'œil peut donner aussi des renseignements, la névrite optique est relativement rare dans les

(1) RAYMOND. Sur un cas de lésion en foyer de la région des tubercules quadrijumeaux. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 5e série, p. 222, 1901.

(2) BACH. Die okularen Symptome bei Erkrankungen des Kleinhirns, der Vierhügel und der Zirbeldrüse. *Zeits. für Augenheilk*, août 1902. Fascicule 2, p. 215-237.

[*GEORGES GUILLAIN*.]

tumeurs des tubercules quadrijumeaux, elle semble au contraire très fréquente dans les tumeurs du cervelet. En ce qui concerne l'acuité visuelle, elle diminue de bonne heure et assez rapidement dans les tumeurs cérébelleuses où il n'est pas rare de rencontrer même la cécité complète, tandis que les lésions des tubercules quadrijumeaux laissent la vision longtemps intacte.

L'*hystérie*, comme certaines lésions de la région des tubercules quadrijumeaux, peut donner lieu à des hémiplégies sensitivo-motrices et à des ophtalmoplégies. Raymond, à propos d'un de ses malades, a été amené à discuter ce diagnostic. Les signes sont nombreux qui permettent de reconnaître la névrose. Les paralysies dans l'hystérie s'établissent avec soudaineté, elles se déplacent et disparaissent ainsi. Elles se traduisent par l'abolition complète des mouvements volontaires dans les parties paralysées et non par une simple ataxie, comme on l'observe dans les lésions de la calotte du pédoncule. La démarche des hémiplégiques hystériques est caractéristique, les malades traînent comme une masse inerte leur membre paralysé, le pied balaye le sol, tandis que le bras reste pendant le long du corps. L'hémispasme facial appartient à la symptomatologie de l'hystérie. Quant à l'hémianesthésie hystérique, elle est sensitivo-sensorielle. On aura, de plus, pour compléter ce diagnostic les différents signes sur lesquels Babinski a attiré l'attention. Les paralysies oculaires d'origine hystérique ne portent que sur les mouvements volontaires. Demande-t-on aux malades de regarder dans telle ou telle direction, ils ne peuvent exécuter le mouvement, mais si on les distrait, si on détourne leur attention de l'examen, le mouvement commandé s'exécute très bien, d'une façon automatique. Somme toute, il sera toujours facile de différencier ces paralysies hystériques d'avec une lésion de la région des tubercules quadrijumeaux.

Pronostic et traitement. — Le pronostic des lésions de la région des tubercules quadrijumeaux est toujours très sérieux, il est tout à fait inutile d'insister sur ce point. Les tumeurs de cette région sont inopérables, on doit se borner à un traitement symptomatique.

III. — PATHOLOGIE DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS

Considérations anatomiques. — On peut considérer, au point de vue anatomique, deux régions dans la protubérance annulaire : l'une antérieure ou ventrale, l'autre postérieure ou région de la calotte. Dans l'étage antérieur du pont descendent les différents faisceaux que l'on trouve dans le pied du pédoncule. Le faisceau de Türck, qui est un faisceau temporo-protubérantiel, s'épuise dans les parties supéro-postéro-externes de l'étage antérieur, le faisceau interne et le faisceau moyen du pied du pédoncule descendent vers les parties inférieures protubérantielles bulbaires et médullaires du névraxe. La voie motrice dans l'étage antérieur du pont est segmentée par les fibres transversales des pédoncules cérébelleux moyens. En bas, les différents segments se réunissent pour former la pyramide bulbaire.

Dans la calotte de la protubérance existent des faisceaux ascendants ou descendants que l'on poursuit d'ailleurs dans la calotte du pédoncule cérébral. Les pédoncules cérébelleux supérieurs qui se sont entre-croisés à travers la commissure de Wernekink, le ruban de Reil médian et latéral, le faisceau ongitudinal postérieur, le faisceau central de la calotte, des fibres à trajet court sont dans cette région. Parmi ces multiples faisceaux, existent chez l'homme comme chez les animaux des voies motrices que l'on peut appeler parapyramidales (faisceau de von Monakow, faisceau descendant des tubercules quadrijumeaux antérieurs, faisceaux thalamo-spinaux, etc.).

Des nerfs crâniens ont aussi leur origine ou leur terminaison dans la protubérance annulaire. C'est ainsi que sur les coupes intéressant les différentes hauteurs du pont, on voit les noyaux du pathétique, les racines du trijumeau, les noyaux de l'abducens, du facial, de l'acoustique. On trouvera dans les traités d'anatomie du système nerveux la description détaillée de la structure de la protubérance annulaire. Les quelques notions que nous venons de rappeler sont cependant suffisantes pour nous permettre de comprendre les principaux syndromes protubérantiels. Il convient de remarquer d'ailleurs que souvent les lésions de la protubérance atteignent également le bulbe et que partant la symptomatologie observée est bulbo-protubérantielle. Il est relativement plus rare de voir les lésions de la protubérance se poursuivre dans le pédoncule ou réciproquement.

Séméiologie des lésions de la protubérance. — De petits foyers siégeant dans la formation réticulaire peuvent ne donner lieu à aucun symptôme (Von Monakow). Différents auteurs, Chwostek, Meynert, Hunnius ont observé des tumeurs qui s'étaient développées lentement et étaient restées latentes. Abstraction faite de ces cas, les lésions de la protubérance donnent le plus souvent naissance à un ensemble de symptômes assez précis.

L'anatomie montre que les fibres destinées au facial, à l'abducens ne sont pas encore entre-croisées dans les parties juxta-pédonculaires de la protubérance, aussi est-il facile de comprendre qu'une lésion de ces régions puisse amener une hémiplégie totale du côté opposé semblable à l'hémiplégie capsulaire. Olliver, Lépine, Nothnagel, Küssmaul, etc. ont publié des observations d'hémiplégie croisée totale par lésions de la protubérance. Cette hémiplégie se différencierait de l'hémiplégie capsulaire par des troubles plus accentués de la parole, de l'anarthrie, plus tard par le développement d'une contracture très prononcée.

L'hémiplégie protubérantielle revêt ordinairement un autre caractère. Les foyers protubérantiels produisent la *paralysie alterne* du type Millard-Gubler. Cette paralysie est caractérisée par l'association de la paralysie des membres d'un côté avec la paralysie du facial du côté opposé et parfois en même temps de l'oculo-moteur externe. Les fibres motrices destinées aux noyaux du facial et de l'oculo-moteur externe s'entre-croisent au niveau de la partie supérieure de la protubérance, aussi toute lésion détruisant ces fibres après leur entre-croisement, les noyaux des nerfs ou les fibres radiculaires et intéressant en même temps la voie pyramidale pourra créer le syndrome de Millard-Gubler. Quand le noyau ou les fibres radiculaires du nerf facial sont atteints, la paralysie présente les caractères des paralysies nucléaires ou périphériques, elle est dégénérative. Les lésions supranucléaires, celles qui atteignent les fibres avant leur entrée dans le noyau, amèneraient, d'après les conclusions que donne Oppenheim avec réserves : une paralysie faciale totale sans diminution de la contractilité électrique, avec, au contraire, exagération de celle-ci, avec aussi augmentation de l'irritabilité mécanique.

Le moteur oculaire externe, le trijumeau peuvent être atteints par la lésion. Dans ces cas on observe de nouvelles variétés de paralysies alternes. J'ai consacré plus loin un chapitre spécial à l'étude des diverses paralysies alternes (voir page 474). On trouvera dans ce chapitre la description des paralysies alternes motrices et sensitives, des paralysies motrices coexistant avec la paralysie des mouvements associés des yeux.

Il existe dans la littérature quelques faits d'hémiatrophie faciale coexistant avec une hémiatrophie des membres du côté opposé. Brissaud[1] pense que ces *hémitrophonévroses alternes* dépendent de lésions protubérantielles.

On peut observer dans les lésions de la protubérance des paralysies des extrémités sans paralysie des nerfs crâniens. D'autre part, certaines lésions créent seulement des *paralysies des nerfs crâniens* sans paralysie des extrémités. Hunnius a observé une tumeur limitée intraprotubérantielle qui n'avait déterminé que la paralysie du facial. Elsholz a vu une hémorragie bulbo-protubérantielle qui avait donné lieu à la paralysie du facial, de l'abducens, de

[1] BRISSAUD. Les trophonévroses céphaliques. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1899, p. 576.

l'hypoglosse sans aucune paralysie des membres. Il existe quelques rares cas de paralysies alternes limitées à la sphère d'innervation des nerfs crâniens.

Les *paralysies des mouvements associés des yeux* sont parfois observées. J'ai consacré à ce sujet un chapitre spécial (voir page 458).

La *déviation conjuguée de la tête et des yeux*, sur laquelle Vulpian, Prevost, Landouzy, Grasset ont attiré l'attention, s'observe dans les lésions de la protubérance. Landouzy, au sujet de ces dernières, est arrivé à ces conclusions : *a*) un malade qui tourne ses yeux vers ses membres paralysés est atteint d'une lésion protubérantielle de nature paralytique; *b*) un malade qui détourne les yeux de ses membres convulsés est atteint d'une lésion protubérantielle de nature convulsive.

Les *troubles de la parole* se constatent parfois. Raymond et Artaud ont rapporté l'observation de trois cas de ramollissement de la protubérance avec dysarthrie et paralysie de la langue, les lésions occupaient la partie postérieure et interne des pyramides motrices. Markowski [1] qui a fait une étude d'ensemble des troubles de la parole dans les lésions de la protubérance est arrivé à ces conclusions : un foyer de ramollissement gauche unilatéral n'amène pas de troubles de la parole, même si la totalité du faisceau pyramidal est intéressé, mais quand le faisceau pyramidal gauche est détruit dans la protubérance, il suffit, pour produire l'anarthrie, d'un foyer détruisant la partie médiane-dorsale du faisceau pyramidal droit. L'auteur en déduit que les conducteurs moteurs de la parole passent dans les deux côtés de la protubérance, que les troubles de la parole sont surtout produits par les lésions protubérantielles siégeant dans la partie médiane et dorsale de la voie pyramidale. L'anarthrie dans les lésions de la protubérance peut atteindre une grande intensité ; dans les lésions bilatérales on a la symptomatologie de la paralysie pseudo-bulbaire. Des troubles de la déglutition peuvent dans ce cas se constater, mais l'abolition complète de la déglutition ne s'observe que lorsque le bulbe lui-même est lésé.

Les lésions de la calotte de la protubérance amènent souvent des troubles de la sensibilité. On a observé des *hémianesthésies alternes* (voir p. 478). Parfois, comme dans les cas de Spitzka, de Meyer, les troubles de la sensibilité existent seuls sans troubles moteurs. Ailleurs on observe une hémiplégie avec hémianesthésie. L'intensité des troubles de la sensibilité tactile, thermique, douloureuse du sens musculaire, est d'ailleurs variable. Parfois les malades accusent des paresthésies, des hyperesthésies, des douleurs dans leurs membres en même temps que se montrent des contractures douloureuses des muscles, ces phénomènes se voient principalement quand il y a irritation des voies sensitives ou motrices par un abcès, une tumeur. Le *trismus* a été observé dans certains cas, en particulier par Wernicke.

La fréquence des *convulsions*, des crises épileptiformes dans certaines lésions de la protubérance, a fait admettre à Nothnagel l'existence d'un centre convulsif. Dans un travail récent, Hans Luce [2] après avoir analysé les expériences de Nothnagel, Binswanger, Bechterew, et réuni un certain nombre d'observations, conclut à l'existence d'une épilepsie d'origine protubérantielle.

[1] MARKOWSKI. Zur Casuistik der Herderkrank. der Brücke mit besonder. Berücksichtigung der durch diese verursacht. anarth. Sprachstörungen. *Arch. f. Psych.*, Bd XXIII, 1892.

[2] HANS LUCE. Zum Kapitel der Ponshaemorrh. Ein Beitrag zur Frage nach der Existenz von Nothnagel's Krampfcentrum in der Varolsbrücke des Menschen. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, Bd XV, p. 327, 1899.

L'*ataxie* est fréquente dans les lésions de la protubérance. L'ataxie du mouvement prédomine en général, elle est hémilatérale, associée à des troubles du sens musculaire et à des troubles de la sensibilité. L'ataxie cérébelleuse, comme dans les cas de Nothnagel, Leyden, Kahler peut aussi s'observer.

Babinski [1] a montré qu'une lésion cérébello-protubérantielle unilatérale peut déterminer un syndrome consistant en des troubles de la motilité occupant le côté correspondant du corps. Ces troubles de la motilité se caractérisent principalement au membre supérieur par un tremblement, au membre inférieur par une perturbation de la faculté d'association des mouvements, la *synergie musculaire* [2]. L'hémiasynergie peut s'associer à l'hémianesthésie alterne et à l'hémiplégie alterne. Babinski a observé un malade présentant le syndrome de Millard-Gubler qui, du côté opposé à la paralysie des membres, avait des troubles de la synergie musculaire. Babinski fait remarquer aussi que le nystagmus qui n'est pas rare dans l'hémiplégie alterne peut être considéré comme un tremblement intentionnel ou comme de l'asynergie et doit être causé par des lésions des fibres cérébelleuses. L'hémiasynergie peut exister sans phénomènes protubérantiels

[1] BABINSKI. Hémiasynergie et hémitremblement d'origine cérébello-protubérantielle. *Revue neurologique*, 1901, p. 260; *idem*, p. 422. — BABINSKI. De l'asynergie cérébelleuse. *Revue neurol.*, 1899, p. 806.

[2] Le malade de Babinski avait une tumeur cérébelleuse droite qui avait altéré aussi les 5[e], 6[e], 7[e] et 8[e] paires crâniennes, puisque cliniquement on avait constaté une kératite neuroparalytique, une paralysie du moteur oculaire externe, une paralysie faciale avec réaction de dégénérescence et une abolition de l'ouïe. Il existait de plus des troubles de la synergie musculaire dans le côté droit du corps, côté correspondant à la tumeur. Je crois devoir reproduire les différents modes d'examen pratiqués par Babinski chez son malade, car ils montreront, ce qui ne peut se résumer, comment il faut rechercher l'asynergie musculaire.

Babinski a examiné la motilité dans la position assise, dans le décubitus, dans la station, dans la marche. Dans la position assise, on constatait que la force musculaire était à peine au-dessous de la normale au membre supérieur et au membre inférieur qui n'étaient ni contracturés, ni en état d'hypotonicité. Au membre supérieur, existait un tremblement intentionnel. Ce tremblement se manifestait même quand, le malade étant assis, la main était appliquée sur la cuisse ou encore quand le bras était pendant, c'est-à-dire en apparence au repos; mais en réalité, dans ces attitudes, le membre supérieur n'était pas au repos complet et, dans le décubitus, lorsque le membre supérieur avait un appui ferme, le tremblement cessait complètement. Il apparaissait, au contraire, toujours lorsque le malade exécutait un mouvement et devenait très prononcé quand il cherchait à maintenir le bras dans une position incommode et fatigante.

Les mouvements élémentaires des divers segments du membre inférieur étaient exécutés d'une manière correcte, mais il n'en était pas de même pour des actes plus complexes. Si par exemple le malade portait la pointe du pied vers un point déterminé situé à quelques décimètres au-dessus du sol, il exécutait le mouvement avec précision et comme un sujet sain, mais pour replacer le pied sur le sol, voici comment il procédait : au lieu de faire fonctionner synergiquement les divers segments du membre, il fléchissait d'abord la jambe sur la cuisse, et pendant ce premier temps n'étendait que modérément la cuisse sur le bassin, puis, dans un deuxième temps, il achevait l'extension de la cuisse et abaissait la plante du pied.

Lorsque, couché sur le sol dans la position horizontale, les bras croisés sur la poitrine, le malade cherchait à se mettre sur son séant, le tronc exécutait un mouvement de rotation le long de l'axe longitudinal qui passe par le côté gauche du corps et le membre inférieur droit se détachait légèrement du sol. Si le malade, après avoir fléchi la cuisse sur le bassin et la jambe sur la cuisse, replaçait le membre dans la position primitive, voici ce que l'on constatait : à gauche, le mouvement était normal, l'extension de la cuisse sur le bassin et celle de la jambe sur la cuisse étaient exécutées synergiquement et le talon glissait presque sur le sol d'arrière en avant; à droite, le mouvement était bien différent : dans un premier temps, la jambe s'étendait sur la cuisse et le talon était éloigné du sol par une distance de quelques décimètres, puis, dans un second temps, la cuisse s'étendait sur le bassin et le talon venait s'appliquer sur le sol.

Lorsque le malade étant debout cherchait à se mettre à genoux sur une chaise, voici comment il s'y prenait : il saisissait d'abord de ses mains le dossier de la chaise, il plaçait ensuite successivement ses deux genoux sur le siège, en commençant indifféremment par

concomitants quand la lésion est circonscrite dans le domaine du pédoncule cérébelleux inférieur.

Récemment Babinski [1] a observé que, dans l'asynergie cérébelleuse, l'équilibre statique peut être conservé alors que l'équilibre cinétique est profondément troublé. Bien plus, la faculté de maintenir les muscles dans la fixité peut être plus grande qu'à l'état normal, de telle sorte que l'affaiblissement de la fonction de l'équilibre cinétique coïncide avec l'exaltation de la fonction de l'équilibre statique et que l'asynergie s'associe à la catalepsie. Il est à remarquer que, dans l'ataxie tabétique, l'équilibre statique et l'équilibre cinétique sont troublés l'un et l'autre, et que la perturbation dans l'équilibre statique est plus manifeste au début que celle de l'équilibre cinétique.

Babinski [2] a constaté aussi que les malades qui présentent de l'asynergie cérébelleuse ne peuvent exécuter des mouvements élémentaires successifs, tels que l'acte de porter avec rapidité la main en pronation, puis en supination. Suivant le néologisme créé par Babinski, ces malades ont perdu la *diadococinésie*, c'est-à-dire la fonction qui permet l'accomplissement des mouvements successifs.

Raymond et Cestan ont décrit, sous le nom de *syndrome protubérantiel supérieur*, la paralysie alterne suivante : d'une part, paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires; d'autre part, hémiplégie atteignant très légèrement la force motrice et se manifestant au contraire par des troubles de la motilité volontaire (tremblement, incoordination, mouvements athétosiformes, asynergie cérébelleuse) et des troubles très profonds de la sensibilité subjective et objective (fourmillements, anesthésie cutanée et articulaire des extrémités, perte du sens stéréognostique).

Dans les vastes foyers protubérantiels on peut voir des *troubles vaso-moteurs* (Senator), des troubles de la sécrétion sudorale. Les troubles vésicaux existent surtout dans les cas de lésion bilatérale.

Bruns, Babinski, Pierre Marie et Crouzon ont constaté la *kératite neuro-paralytique*. Nous avons observé avec M. Pierre Marie une kératite neuro-paralytique avec troubles trophiques de la face chez un malade qui avait une lésion d'origine méningée de l'étage antérieur de la protubérance. Cette lésion avait atteint légèrement la voie motrice et déterminé ainsi une légère hémiplégie croisée, le trijumeau avait été lésé, d'où les troubles trophiques oculaires et cutanés. La

le droit ou par le gauche, mais à droite au lieu de faire comme un sujet normal qui, pour accomplir cet acte, en même temps qu'il fléchit la jambe sur la cuisse, place le genou au niveau du siège et le porte en avant, le malade commençait par fléchir énergiquement la jambe sur la cuisse et portait le genou bien au-dessus du siège; puis, dans un second temps, il appliquait le genou sur le siège.

Dans la marche, les mouvements du membre inférieur droit étaient anormaux. La cuisse en rotation en dehors se fléchissait sur le bassin et le pied se soulevait plus qu'à gauche, tandis que la flexion de la jambe sur la cuisse n'était que très légère, dans le second temps le pied venait se poser sur le sol avec une certaine brusquerie.

Les différents troubles qui viennent d'être signalés ne sont pas de l'incoordination, comme on pourrait le croire au premier abord. Le sens musculaire, en effet, était bien conservé, les mouvements n'étaient pas ataxiques et l'occlusion des yeux n'exerçait aucune action sur leur forme. Ils constituent, comme dit Babinski, *une perturbation dans la faculté d'association des mouvements*, la *synergie*. C'est de l'asynergie unilatérale.

(1) Babinski. De l'équilibre volitionnel statique et de l'équilibre volitionnel cinétique. Dissociation de ces deux modes de l'équilibre volitionnel, asynergie et catalepsie. *Société de Neurologie*, séance du 15 mai 1902.

(2) Babinski. Sur le rôle du cervelet dans les actes volitionnels nécessitant une succession rapide de mouvements (Diadococinésie). *Revue Neurologique*, 1902, p. 1015.

kératite neuro-paralytique a été observée dans des cas de tumeurs et de ramollissements protubérantiels, mais non dans des cas d'hémorragie.

Romberg et Rosenthal et d'autres auteurs ont rapporté quelques observations de *troubles de l'audition* par lésion protubérantielle : ces observations sont rares. Récemment Gellé a attiré l'attention sur la paralysie acoustique alterne. Les troubles du goût n'ont été que très rarement signalés.

La céphalalgie, les vomissements, les vertiges se voient souvent dans les lésions de la protubérance. Ces troubles font partie du syndrome du noyau de Deiters décrit par P. Bonnier (voir p. 506).

Quelques auteurs ont signalé dans les lésions de la protubérance des températures centrales élevées. Eichhorst, dans un cas, a noté une température rectale de 43°,6.

Nous avons souvent observé avec M. Pierre Marie que les vastes lésions de la protubérance s'accompagnaient d'un *affaiblissement très notable des facultés mentales et de troubles psychiques parfois très accentués.* Ce fait, que nous ne cherchons pas à expliquer, nous paraît intéressant à signaler.

CHAPITRE II

LES PARALYSIES ALTERNES

Sous le nom de paralysie alterne on désigne l'association d'une hémiplégie motrice ou sensitivo-motrice à la paralysie d'un nerf crânien du côté opposé.

La valeur séméiologique de ces paralysies est très importante, car elles sont la manifestation clinique de lésions bulbo-ponto-pédonculaires.

Il existe des paralysies alternes motrices et des paralysies alternes sensitives. Deux variétés sont surtout fréquentes : la paralysie alterne supérieure, du type Weber, la paralysie alterne inférieure du type Millard-Gubler.

Historique. — La notion des paralysies alternes est relativement ancienne. Andral écrivait vers 1824 : « Une paralysie complète de la troisième paire survenant dans le cours d'une affection cérébrale et coïncidant avec une hémiplégie des membres du côté opposé indique que la lésion se trouve du côté de la paralysie oculaire et dans le point où le moteur oculaire passe tout près et au-dessous du pédoncule cérébral. »

Gendrin disait : « L'épanchement de sang dans le pédoncule cérébral produit la suspension directe de l'action des nerfs qui en naissent en même temps qu'il détermine des phénomènes de paralysie et d'anesthésie du côté opposé par l'intermédiaire de la pyramide. »

Millard(1) et Gubler(2) attirèrent l'attention sur une paralysie alterne carac-

(1) Millard. A propos des foyers apoplectiques de l'encéphale. *Bull. de la Soc. anat.*, 1855, p. 206. — A propos d'un cas (relaté par Sénac) de tumeur fibro-plastique de la base du crâne. *Bull. de la Soc. anat.*, 1856, p. 217.

(2) Gubler. De l'hémiplégie alterne envisagée comme signe de lésion de la protubérance annulaire. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 24 octobre, 7 et 14 novembre 1856. — Ad. Gubler. Mé-

térisée par l'hémiplégie croisée des membres et la paralysie faciale directe, ils montrèrent que ce type morbide était en rapport avec une lésion de la protubérance annulaire. Gubler, à côté de la paralysie alterne inférieure par lésion de la protubérance, décrivait aussi la paralysie alterne supérieure, il rappelait des observations de Koechlin, de Luton et disait : « Étant donnée une paralysie du moteur oculaire commun gauche avec une hémiplégie totale droite, on devra diagnostiquer une lésion du pédoncule cérébral gauche. »

En 1863, Weber[1], médecin allemand résidant en Angleterre, fit paraître sur la pathologie du pédoncule cérébral un mémoire dans lequel il signalait la coexistence de l'hémiplégie d'un côté du corps avec la paralysie du moteur oculaire commun du côté opposé. Mayor[2] en 1877, publiait une observation de même ordre. Dans une leçon parue en 1891, Charcot[3] proposa de donner à la paralysie alterne supérieure le nom de syndrome de Weber.

A côté de la paralysie alterne du type Weber et de la paralysie alterne du type Millard-Gubler, les neurologistes modernes ont décrit des types cliniques un peu différents que nous aurons l'occasion de signaler. On a isolé aussi les paralysies alternes sensitives. Raymond[4] a consacré une série de leçons dans son enseignement de la Salpêtrière à l'étude des diverses paralysies alternes.



Fig. 112. — Syndrome de Weber. On voit sur cette photographie le ptosis de la paupière gauche, la paralysie faciale droite. Le malade avait de plus une hémiplégie des membres à droite. (Collection Pierre Marie.)

Symptomatologie. — Nous rappellerons succinctement les différents types de paralysies alternes.

Paralysies alternes motrices. — *La paralysie alterne supérieure* ou *syndrome de Weber* se caractérise par l'association d'une hémiplégie motrice ou sensitivomotrice à la paralysie du nerf oculo-moteur commun du côté opposé. Nous avons vu, en étudiant la pathologie du pédoncule cérébral, les diverses lésions déterminant le syndrome de Weber. Brissaud[5] a fait remarquer que les hémiplégies croisées du syndrome de Weber, dans les cas de lésions en foyer localisées à la partie interne du pédoncule, ont pour caractère

moire sur les paralysies alternes en général et particulièrement sur l'hémiplégie alterne avec lésion de la protubérance annulaire. *Gaz. hebd. de méd.*, 1859.

(1) H. Weber. A contribution to the pathology of crura cerebri. *Medico-chir. Transactions* Londres, 1863, p. 121.

(2) Mayor. Paralysie alterne portant sur le moteur oculaire commun. *Bull. de la Soc. anat.*, mars 1877, p. 239.

(3) J.-M. Charcot. Sur un cas d'hystérie simulatrice du syndrome de Weber, in *Clin. des mal. du syst. nerveux*, Paris, 1892, t. I, p. 308.

(4) Raymond. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 1896-1903.

(5) Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895, p. 411.

particulier d'être plus prononcées à la face qu'aux membres. La paralysie du nerf facial, contrairement à ce que l'on observe dans le syndrome de Millard-Gubler, siège du même côté que la paralysie des membres, elle présente les caractères bien connus de la paralysie faciale d'origine cérébrale. Quant à la paralysie du moteur oculaire commun, elle peut être partielle ou totale. Brissaud a constaté que dans le syndrome de Weber une faible participation du second nerf de la troisième paire est plutôt la règle que l'exception.

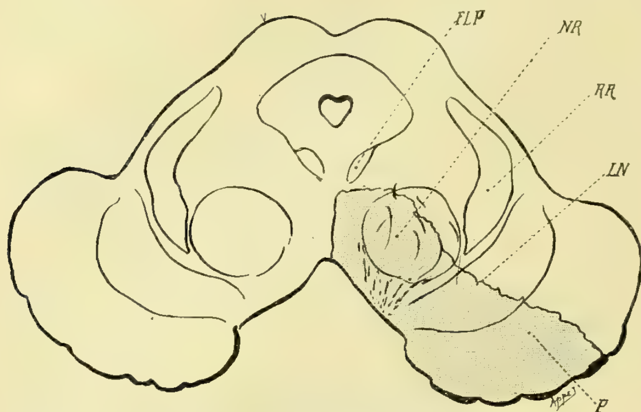


Fig. 113. — Lésion du pédoncule gauche amenant en clinique un syndrome de Weber. — P, Voie pyramidale; LN, locus niger; RR, ruban de Reil; NR, noyau rouge; Flp, faisceau longitudinal postérieur. La lésion figurée sur ce dessin atteint dans le pied du pédoncule gauche la voie motrice destinée à l'innervation des membres et de la face à droite, elle atteint aussi les fibres du nerf oculo-moteur commun gauche.

Nous avons vu (page 451) que la paralysie de la troisième paire, accompagnée d'hémiplégie croisée avec tremblement, était désignée sous le nom de « *syndrome de Benedikt* ».

La paralysie alterne inférieure du type Millard-Gubler est caractérisée par l'association de la paralysie des membres d'un côté avec la paralysie du facial, du côté opposé et parfois en même temps de l'oculo-moteur externe. L'anatomie montre que les fibres motrices destinées aux noyaux du facial et de l'oculo-moteur externe s'entre-croisent au niveau de la partie supérieure de la protubérance, aussi toute lésion détruisant ces fibres après leur entre-croisement, les noyaux des nerfs, ou les fibres radiculaires et intéressant en même temps la voie pyramidale, pourra créer le syndrome de Millard-Gubler. La paralysie faciale présente habituellement les caractères des paralysies nucléaires.

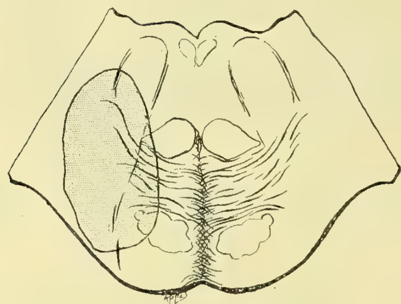


Fig. 114. — Lésion de la protubérance annulaire à droite déterminant un syndrome de Millard-Gubler (hémiplégie gauche, paralysie du facial et de l'abducens à droite).

Au lieu de se réduire à une hémiplégie d'un côté et à une paralysie faciale périphérique du côté opposé, avec ou sans participation de l'oculo-moteur externe, ce qui est le propre du type Millard-Gubler, la paralysie alterne peut également intéresser l'hypoglosse du même côté que le nerf facial. Raymond a présenté un malade qui réalisait ce syndrome. Le même auteur a observé la simple association d'une paralysie de l'oculo-moteur externe d'un côté à une hémiplégie du côté opposé.

Raymond a constaté chez un malade une paralysie alterne inférieure ainsi

constituée : hémiparésie sensitivo-motrice droite, paralysie faciale gauche totale, paralysie de l'oculo-moteur externe gauche et des mouvements associés du droit interne, rétrécissement de la pupille à gauche, enfin une paralysie du masséter de ce même côté. Toutes ces lésions semblaient être sous la dépendance de la syphilis.

Raymond a vu chez une femme un type particulier de paralysie alterne limitée au domaine d'innervation des nerfs crâniens et intéressant : à droite un certain nombre des filets de l'oculo-moteur commun et l'abducens, à gauche la branche inférieure du facial. Pour expliquer ces symptômes, Raymond a supposé chez sa malade l'existence de deux foyers : l'un destiné à rendre compte de la paralysie partielle de la troisième paire à droite et de la paralysie faciale gauche devait se trouver au voisinage de la limite commune de la protubérance et du pédoncule sur le trajet intra-pédonculaire des fibres d'origine de l'oculo-moteur commun et sur le trajet des fibres cortico-bulbaires du facial en avant de l'entrecroisement de ces fibres. L'autre foyer devait intéresser le noyau de l'abducens ou les fibres d'origine de ce nerf, il était par conséquent situé plus bas que le précédent. Les faits de paralysies alternes limitées à la sphère d'innervation des nerfs crâniens sont très rares. Crohn, Hunnius, Wernicke en ont cité des observations.

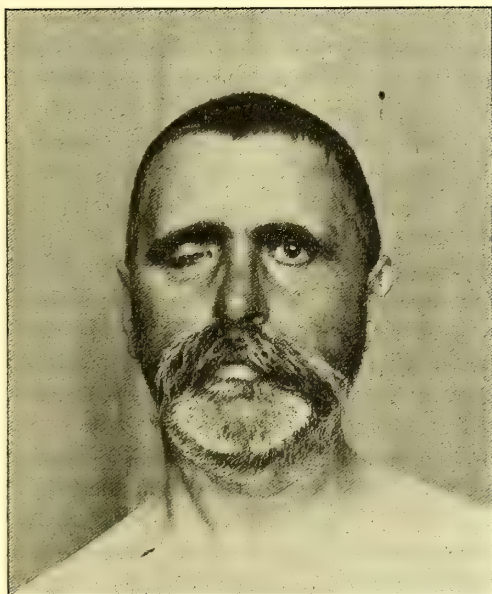


FIG. 115. — Paralysie alterne décrite par Pierre Marie et Crouzon (hémiplégie gauche, paralysie du moteur oculaire commun droit, kératite neuroparalytique droite, anesthésie du trijumeau à droite, paralysie faciale droite). (Collection Pierre Marie.)

Oppenheim a constaté chez un malade la paralysie de l'abducens et du trijumeau d'un côté et une hémiplégie de l'autre.

Pierre Marie et Crouzon [1] ont décrit une variété particulière de syndrome alterne. Leur malade présentait une hémiplégie gauche avec paralysie de l'oculo-moteur commun droit, kératite neuroparalytique droite, anesthésie du trijumeau à droite, paralysie faciale droite. Ce syndrome diffère, comme on le voit, du syndrome de Gubler et du syndrome de Weber. Aussi Marie et Crouzon ont-ils supposé que leur malade était atteint d'une lésion bulbaire caractérisée par un syndrome de Millard-Gubler (hémiplégie gauche, paralysie faciale droite, paralysie de trijumeau droite) et d'une lésion pédonculaire caractérisée par la paralysie de l'oculo-moteur commun.

On peut voir l'association de deux paralysies alternes unilatérales. Sigerson [2] a donné de ces paralysies alternes bilatérales la classification suivante :

[1] MARIE et CROUZON. Sur une variété particulière du syndrome alterne : paralysie de l'oculo-moteur commun droit, kératite neuroparalytique droite et hémiplégie. *Soc. de neurol. de Paris*, 2 avril 1903 ; *Revue neurol.*, 1903, p. 439.
[2] SIGERSON. *The Dublin Journal of medical Sciences*, 1878.

α) La paralysie en X constituée par la paralysie des deux moitiés de la face coïncidant avec la paralysie des membres des deux côtés du corps.

β) La paralysie en Y constituée par l'association de la paralysie des deux moitiés de la face à la paralysie des membres d'un seul côté.

γ) La paralysie en λ renversé dont les éléments sont représentés par la paralysie d'une moitié de la face et par la paralysie des membres des deux côtés.

δ) La paralysie en V qui se réduit à la paralysie des deux moitiés de la face.

Paralysies alternes sensitives. — La paralysie alterne peut être exclusivement sensitive. On observe alors d'un côté une anesthésie de la face, de l'autre une anesthésie des membres et du tronc. Des cas d'hémianesthésie alterne ont été signalés par Grenet, Petrina, Holmberg, Senator, Nieden, Oppenheim, Bristowe, Allen Starr, Moeli, Jolly, Bernhardt, Mering. Dans ses leçons cliniques, Raymond en a rapporté plusieurs observations. Dans les cas de paralysie alterne sensitive, l'hémianesthésie revêt avec une grande fréquence le caractère dissocié. Habituellement, c'est l'analgésie qui domine, mais cela n'est pas constant. La participation du sens musculaire à la paralysie alterne a été notée dans certains cas, mais elle est loin d'être obligatoire (Raymond).

Si une observation de Senator semble montrer que l'hémianesthésie alterne peut dépendre d'une lésion bulbaire, il est évident que, dans la très grande majorité des cas, elle traduit une lésion de la protubérance annulaire; cette lésion siège dans la calotte protubérantielle quand la paralysie alterne est exclusivement sensitive et ne se double pas d'une hémiplégie motrice.

L'hémianesthésie alterne par lésion de la protubérance annulaire est très facile à comprendre. Sur les coupes de la protubérance, en effet, on peut voir que la racine ascendante du trijumeau (le nerf sensitif de la face) est en arrière et en dedans des fibres du ruban de Reil. Toutes les fibres du trijumeau sensitif émanent du ganglion de Gasser situé du côté correspondant, les impressions sensitives que conduisent ces fibres viennent de la moitié homologue de la face. Au contraire, nous savons que l'entre-croisement des fibres sensitives du ruban de Reil se fait au niveau de la région inférieure du bulbe; les fibres du ruban de Reil dans la protubérance ont donc déjà subi leur décussation et conduisent les impressions sensitives venues de la moitié opposée du corps (membres, tronc, cou). Aussi l'on s'explique que les lésions protubérantielles atteignant le ruban de Reil dans cette région où il est au voisinage des fibres radiculaires du trijumeau, amènent une hémianesthésie alterne : anesthésie de la moitié de la face située du côté de la lésion, anesthésie des membres, de la moitié du cou et de la moitié du tronc du côté opposé.

La paralysie alterne motrice et la paralysie alterne sensitive peuvent se superposer chez un même malade.

Gilbert Ballet [1] a montré à la Société de Neurologie de Paris un homme atteint de paralysie alterne et dissociée de la sensibilité (gauche à la face, droite aux membres) associée à une parésie motrice gauche. Pour expliquer cet ensemble de symptômes, l'auteur supposait ou l'existence d'une lésion protubérantielle unique intéressant le faisceau sensitif et le trijumeau à gauche et en arrière et s'étendant à droite et en avant jusqu'aux fibres du faisceau pyramidal, ou mieux celle d'une double lésion protubérantielle postérieure à gauche, antérieure à droite.

[1] Gilbert Ballet. Sur un cas de lésion protubérantielle avec paralysie alterne de la sensibilité et faux syndrome de Brown-Séquard. *Revue neurol.*, 1899, p. 521.

Hémiplégie coexistant avec la paralysie des mouvements associés des yeux. — Grasset [1] a attiré l'attention sur une variété de paralysie alterne motrice, qu'il appelle *paralysie alterne du type Foville.* Il s'agit de la *paralysie des membres d'un côté, du facial total et de l'hémi-oculo-moteur rotateur des yeux de l'autre.* Il y a deux hémi-oculo-moteurs rotateurs des deux yeux, l'un à droite (dextrogyre), l'autre à gauche (lévogyre). La lésion d'un de ces nerfs se traduit par la paralysie conjuguée ou la déviation conjuguée des deux yeux. Grasset, qui individualise les nerfs hémi-oculo-moteurs, admet que l'entre-croisement de ceux-ci se fait dans la protubérance plus haut que l'entre-croisement du facial. Il distingue trois groupes de paralysies de l'hémi-oculo-moteur : 1° le groupe pédonculaire ; la paralysie de l'hémi-oculo-moteur est croisée comme celle du facial et des membres ; 2° le groupe protubérantiel supérieur ; la paralysie de l'hémi-oculo-moteur est directe, tandis que la paralysie du facial et celle des membres sont croisées ; 3° le groupe protubérantiel inférieur ; la paralysie de l'hémi-oculo-moteur et celle du facial sont directes, celle des membres restant croisée.

Raymond [2] a observé chez plusieurs malades l'association d'une hémiplégie sensitivo-motrice à une paralysie des mouvements associés des yeux. Il admet que ce syndrome dépend d'une lésion de la région des tubercules quadrijumeaux. Chez un des malades de Raymond dont l'autopsie fut faite par Cestan, on trouva une sclérose en plaques. Une plaque de sclérose de la région pédonculo-protubérantielle expliquait la symptomatologie constatée.

Raymond et Cestan [3], dans un travail récent, ont insisté sur le syndrome de la calotte de la partie supérieure de la protubérance. Les lésions siégeant dans cette région amènent en clinique une paralysie alterne spéciale. On constate d'une part la *paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires*, d'autre part une hémiplégie atteignant très légèrement la force motrice et se manifestant au contraire par des troubles de la fonction de la motilité volontaire (tremblement, incoordination, mouvements athétosiformes, asynergie cérébelleuse) et des troubles très profonds de la sensibilité subjective et objective (fourmillements, anesthésie cutanée et articulaire des extrémités, perte du sens stéréognostique). Le syndrome précédent mérite d'être nommé le *syndrome de Raymond-Cestan.*

Paralysie acoustique alterne. — Gellé [4] a attiré l'attention sur ce que les troubles auditifs (surdité, vertiges, otalgie, bruits subjectifs), liés à des lésions des noyaux acoustiques dans la protubérance, peuvent être limités à un seul côté opposé à celui de l'hémiplégie concomitante. Dans des observations de Huguenin, Nothnagel, Friedreich, Wernicke, Raymond, le fait est noté. Les symptômes auditifs sont seuls ou associés à une ou plusieurs paralysies des nerfs crâniens. L'existence du syndrome acoustique alterne peut être utile pour diagnostiquer certaines lésions protubérantielles.

Diagnostic. — La constatation d'une paralysie alterne implique, d'une façon

(1) Grasset. Un type spécial de paralysie alterne motrice (type Foville) : paralysie des membres d'un côté, du facial total et de l'hémi-oculomoteur rotateur des yeux de l'autre *Revue neurol.*, 1900, p. 586.
(2) Raymond. Sur deux cas d'hémiplégie compliquée d'une paralysie associée des yeux. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 6e série, p. 389, Paris, 1903.
(3) Raymond et Cestan. Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1903, p. 829.
(4) Gellé. Paralysie acoustique alterne. *Soc. de biol.*, séance du 23 novembre 1901.

[GEORGES GUILLAIN.]

à peu près constante, l'existence d'une lésion organique du bulbe, de la protubérance ou du pédoncule. Ces paralysies alternes ont une valeur séméiologique importante, car, suivant les nerfs crâniens paralysés, on peut en déduire le siège des lésions.

Il existe dans la littérature médicale quelques cas isolés de *paralysies alternes d'origine hystérique.*

La première observation de syndrome de Weber d'origine hystérique appartient à Charcot, elle fut le sujet de sa leçon sur la paralysie alterne pédonculo-protubérantielle. Higier publia un fait semblable. L'observation de Géraud et Remlinger a trait à un soldat qui, sans aucun antécédent héréditaire ou personnel névropathique, présenta au cours d'une fièvre typhoïde à forme peu sévère diagnostiquée par la séro-réaction de Widal, un syndrome de Weber dont la nature hystérique fut prouvée par une crise convulsive typique, par des contractions rythmiques dans les muscles paralysés augmentant lorsque le malade se sentait observé, par la disparition rapide du syndrome. L'autopsie d'ailleurs ne montra aucune lésion. Dans une observation récemment publiée par Bichelonne et Boucarut (1) le syndrome de Weber observé paraît devoir être rapporté à l'hystérie.

Le syndrome de Millard-Gubler peut lui aussi être simulé par l'hystérie : Debove, Rendu, Gouraud ont signalé ce fait. Dans les cas publiés par ces auteurs il existait plutôt de l'hémispasme facial du côté de la paralysie des membres qu'une paralysie faciale du côté opposé ; il y avait donc simulation d'une paralysie alterne. Cependant cette dernière semble pouvoir être réellement d'origine hystérique. Raymond a fait publier en 1892, dans la thèse de son élève Tournant, une observation de ce genre, c'est-à-dire qu'à une paralysie motrice des membres d'un côté était associée une paralysie faciale du côté opposé. Crocq et Marlow (2) ont rapporté un cas semblable.

Le diagnostic des paralysies alternes hystériques est parfois assez délicat mais toujours possible. Charcot (3), étudiant dans une de ses leçons un cas d'hystérie simulatrice du syndrome de Weber, a montré que, dans l'hystérie, les muscles du globe oculaire ne sont pas paralysés, mais que le ptosis est de nature spasmodique. Dans le blépharospasme, qu'il soit tonique ou clonique, la paupière d'habitude vibre quand on essaie de l'ouvrir, elle est fortement plissée par la contracture, animée de frémissements convulsifs spontanés s'accentuant lorsque le malade fait effort pour ouvrir son œil. Cherche-t-on à relever de force la paupière, on trouve une résistance plus ou moins considérable. Quand ces caractères font défaut, on peut encore se baser sur ce que, dans le blépharospasme, le sourcil du côté malade est abaissé, l'asymétrie ne disparaît pas quand on fait froncer le sourcil, elle s'accentue au contraire quand on commande d'ouvrir les yeux démesurément. De plus, au-dessus du sourcil abaissé et vers son extrémité nasale, il existe deux ou trois plis verticaux dont l'un très apparent limite en dedans une petite fossette arrondie. L'ensemble de toutes ces contractions donne à la physionomie un air triste et chagrin (Charcot).

(1) Bichelonne et Boucarut. Coup de fleuret dans l'orbite droit. Syndrome de Weber. Hystéro-traumatisme probable. *Revue de méd.*, 1905, p. 400.

(2) Crocq et Marlow. Un cas d'apoplexie hystérique ayant simulé à s'y méprendre une apoplexie protubérantielle avec syndrome de Millard-Gubler. *Journal de neurologie et d'hypnologie*, 20 avril 1898.

(3) Charcot. Sur un cas d'hystérie simulatrice du syndrome de Weber. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, t. I, p. 308.

Dans l'hystérie enfin, l'anesthésie de la cornée accompagne le blépharospasme.

Le diagnostic des paralysies alternes hystériques sera facilité par le mode de début des symptômes, leur évolution, l'existence de l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle, par les stigmates de la névrose et aussi par les signes très importants que Babinski a indiqués pour différencier l'hémiplégie organique et l'hémiplégie hystérique.

On peut observer en clinique des hémiplégies alternes qui ne sont pas dues à des lésions intra-pédonculaires ou intra-protubérantielles. Un hémiplégique par lésion cérébrale peut, par exemple, avoir du côté opposé à son hémiplégie une paralysie faciale périphérique, nous avons observé plusieurs cas semblables avec M. Pierre Marie. Rendu a constaté une paralysie alterne (paralysie de la troisième paire à gauche et des membres du côté droit) qui était due à un foyer de ramollissement de la circonvolution marginale et à des exsudats comprimant le nerf moteur oculaire commun. Perroud vit une paralysie alterne due à un ramollissement de l'hémisphère gauche et à un tubercule de l'orbite gauche. Dans un cas de Joffroy une paralysie du facial inférieur du côté droit coïncidait avec une hémiplégie flasque du côté gauche ; à l'autopsie on constata l'existence d'un tubercule dans l'hémisphère droit et d'un autre tubercule dans l'hémisphère gauche. Dans une observation de William Cecil Bosanquet (1) il existait une paralysie alterne typique, tout faisait croire à une lésion de la protubérance, à l'autopsie celle-ci était saine, mais il existait dans un hémisphère un ramollissement limité et dans l'autre des tumeurs secondaires à une tumeur thoracique. Chez un malade de Scherb (2) il y avait d'une part une hémiplégie cérébrale, de l'autre des lésions scléro-gommeuses de la base englobant le facial et le trijumeau. On comprend, sans qu'il soit utile d'insister, combien dans certains cas il peut être difficile de diagnostiquer ces paralysies alternes dues à des lésions multiples périphériques et centrales. La marche de la maladie pourra fournir des indications. Quand il s'agit d'une paralysie alterne par ramollissement ou hémorragie du pédoncule ou de la protubérance, il est habituel que les symptômes (hémiplégie et paralysie des nerfs crâniens) s'observent simultanément après l'ictus. Au contraire, dans les paralysies alternes dues à la coexistence de lésions cérébrales et de lésions périphériques des nerfs crâniens, il est normal que les symptômes se développent successivement, en plusieurs temps. Il ne faut pas oublier cependant qu'il y a des exceptions à cette règle et que, dans certains cas de tumeurs du pédoncule ou de la protubérance, d'artérites lentement oblitérantes, on peut voir le syndrome alterne se créer progressivement.

(1) William Cecil Bosanquet. Un cas de tumeur intra-thoracique avec tumeurs secondaires dans l'encéphale : paralysie alterne. *The Lancet*, 16 juillet 1898, p. 156.
(2) Scherb. Syndrome simulant la paralysie alterne. *Médecine moderne*, 11 janvier 1899.

CHAPITRE III

RAMOLLISSEMENT DE LA PROTUBÉRANCE
THROMBOSE DU TRONC BASILAIRE

Les foyers de ramollissement protubérantiels sont créés par l'oblitération du tronc basilaire ou de ses branches.

La thrombose du tronc basilaire a été étudiée par de nombreux auteurs parmi lesquels il faut citer : Hayem, Senator, Eichhorst, Leyden, Ch. Bastian, Hallopeau, Joffroy et Létienne, Iliesco.

Étiologie. — Les ramollissements par *embolie* sont exceptionnels. En effet le tronc basilaire a une surface de section supérieure à celle de l'une des artères vertébrales ; aussi les caillots migrateurs sont préalablement arrêtés dans ces dernières artères; toutefois, dans le cas d'embolie de l'artère vertébrale, des caillots de néo-formation peuvent atteindre et oblitérer le tronc basilaire.

Les *thromboses du tronc basilaire* sont très souvent causées par la *syphilis*. Fréquemment aussi il s'agit d'individus *polyscléreux* dans les antécédents desquels on retrouve des intoxications ou des maladies infectieuses, somme toute les causes bien connues des artérites cérébrales.

Les ramollissements miliaires, les foyers de désintégration lacunaire intra-protubérantiels se rencontrent principalement chez les malades âgés.

Anatomie pathologique. — Le tronc basilaire thrombosé se présente sur la table d'autopsie sous la forme d'un cordon dur, rigide. On ne constate plus l'apparence translucide normale du vaisseau. Si le caillot est ancien et fibrineux l'artère a une coloration blanchâtre, si au contraire il est de date récente elle se montre noirâtre ou violacée.

On ne peut assigner un lieu d'élection au point de départ de la thrombose. Tantôt elle naît à la partie moyenne du tronc basilaire, tantôt à l'une de ses extrémités. Cependant c'est surtout au niveau des éperons, soit au lieu de confluence des deux vertébrales, soit au point de naissance des deux cérébrales postérieures que les concrétions fibrineuses semblent avoir tendance à se former de préférence.

Dans beaucoup d'observations les auteurs signalent l'existence d'un caillot de date ancienne fortement adhérent à la paroi de l'artère, puis en avant et en arrière de ce caillot des coagulations secondaires qui se sont superposées ; celles-ci sont molles, cruoriques, de formation récente. Cette superposition peut expliquer les cas nombreux où des prodromes de peu d'importance ont existé durant des semaines ou des mois et où brusquement ont débuté des accidents rapidement mortels (Iliesco).

Le siège et l'étendue des foyers de ramollissement que l'on constate quand la mort n'a pas été trop rapide sont très variables. Parfois tout l'étage antérieur du pont est détruit sur une certaine hauteur, soit d'un seul côté, soit des deux

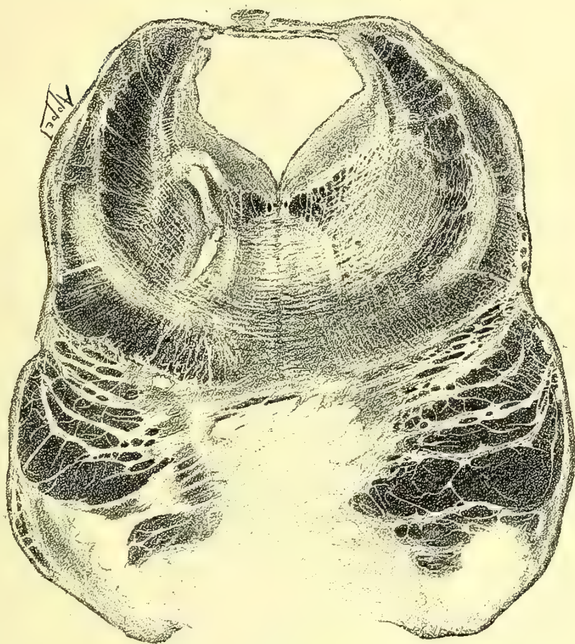


FIG. 116. — Cas Lh.... Ramollissement bilatéral de l'étage antérieur de la protubérance annulaire. (Collection Pierre Marie.)

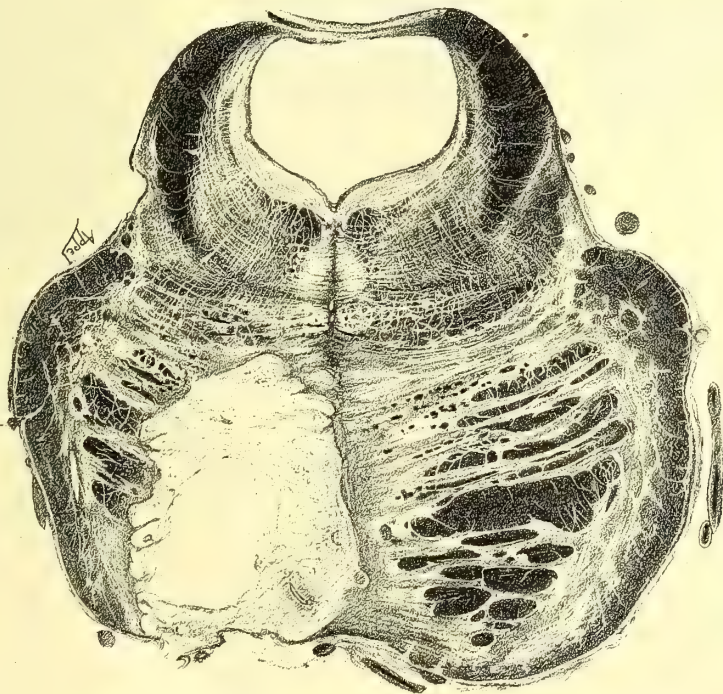


FIG. 117. — Cas Tord.... Ramollissement de l'étage antérieur de la protubérance à droite. (Collection Pierre Marie.)

côtés. Les foyers ont généralement le volume d'un pois à celui d'une noisette et respectent les faisceaux les plus superficiels. Les vastes ramollissements dans

la région de la calotte sont relativement rares, nous en avons souvent rencontré de petits dans les examens que nous avons pratiqués avec M. Pierre Marie.

Duplant[1] a observé un foyer de ramollissement limité aux noyaux du facial et au ruban de Reil, foyer consécutif à une embolie protubérantielle. Labadie-Lagrave et Boix[2] ont diagnostiqué une embolie chez un cardiaque ayant présenté une diplégie faciale.

Souvent, chez les vieillards, on observe dans la protubérance de petits *foyers de désintégration lacunaire* sur lesquels Pierre Marie[3] a récemment attiré l'attention. Les lacunes de la protubérance, parfois uniques, sont fréquemment multiples ainsi qu'on le voit sur la figure 118; presque toujours il existe en même temps des foyers de désintégration semblables dans les hémisphères du cerveau, en particulier dans les noyaux gris centraux. Le siège d'élection des lacunes protubérantielles est l'étage antérieur au milieu du faisceau pyramidal qui à ce niveau est segmenté par les fibres transversales du pont; parfois cependant les lacunes se voient dans la région de la calotte. Leur volume varie de la grosseur d'une lentille à celle d'un grain de chènevis ou d'un pois; elles sont anfractueuses; leur teinte est foncée, parfois jaunâtre; leur contenu est formé de tissu nerveux nécrosé, mélangé souvent à des hématies ou à du pigment sanguin. Avec la méthode de Marchi elles apparaissent, quand elles ne sont pas trop anciennes, remplies de corps granuleux. Ces lacunes détruisant les faisceaux nerveux au milieu desquels elles se trouvent déterminent des dégénérations secondaires. Les foyers de désintégration lacunaire sont fréquents et coexistent souvent, ainsi que nous l'avons dit, avec des lésions cérébrales. Aussi est-il absolument nécessaire, quand on veut étudier des dégénérations secondaires consécutives à des foyers intra-hémisphériques, de toujours pratiquer des coupes de la protubérance annulaire, sans quoi l'on s'expose à faire des erreurs d'interprétation préjudiciables au point de vue de l'anatomie du névraxe. — Il ne faut pas confondre les lacunes de la protubérance qui sont

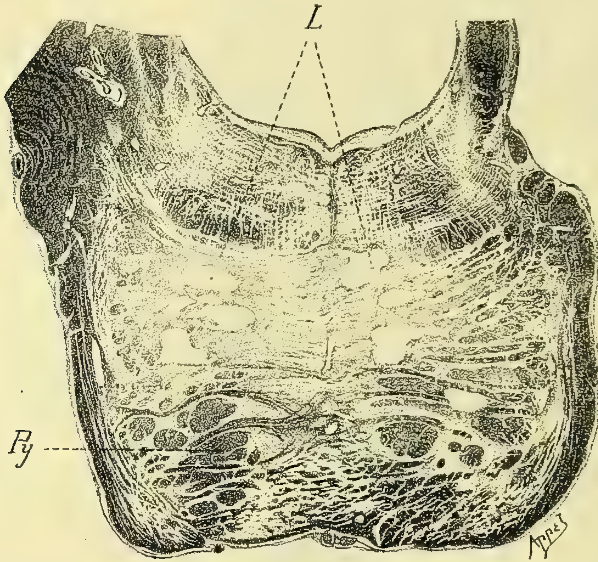


Fig. 118. — Cas Tiss.... L. Foyers multiples de désintégration lacunaire dans la protubérance. Py. Faisceau pyramidal. (Collection Pierre Marie.)

(1) Duplant. Paralysie faciale gauche avec hémianesthésie droite par embolie protubérantielle. *Soc. nationale de méd. de Lyon*, 10 décembre 1900.

(2) Labadie-Lagrave et Boix. Sur un cas de diplégie faciale d'origine artérielle. *Arch. gén. de méd.*, janvier 1896.

(3) Pierre Marie. Des foyers lacunaires de désintégration et de différents autres états cavitaires du cerveau. *Revue de méd.*, 1901, p. 281. — Voir aussi Ferrand. *Essai sur l'hémiplégie des vieillards*. Thèse de Paris, 1902.

des lésions vraies avec certaines cavités artificiellement produites et avec la porose qui n'est qu'une adultération cadavérique sous la dépendance sans doute de microbes anaérobies de la putréfaction.

Symptômes. — Dans un premier type clinique, ainsi qu'on le voit dans les observations de Hayem([1]), de Joffroy et Létienne([2]), la thrombose du tronc basilaire amène la mort rapide; c'est la *forme foudroyante.* Le début est brusque, apoplectiforme, le malade tombe sans connaissance; la face est cyanosée, le pouls rapide, la respiration stertoreuse. Les quatre membres sont dans la résolution. Parfois cependant l'on observe au début des mouvements cloniques, des contractures, du trismus. Dans le cas de Mongour et Gentes([3]), le trismus était très prononcé. Des paralysies oculaires, du myosis, une paralysie faciale simple ou double peuvent se constater. La température monte vite et souvent très haut. Les malades meurent en douze, vingt-quatre, trente-six heures. Dans la majorité de ces cas le caillot développé au niveau de l'éperon inférieur de l'artère basilaire reste localisé dans la partie inférieure de cette artère, sauf lorsqu'il existe des troubles oculaires. Suivant la remarque de Duret, dans ces conditions les artères des noyaux du vague et du glosso-pharyngien sont oblitérées, ce qui explique la mort rapide.

Dans d'autres variété cliniques il existe fréquemment des *prodromes*, remontant même à une date éloignée, tels que céphalées, insomnies, vertiges. Certains malades, quelques jours ou quelques heures avant le début des accidents, éprouvent des fourmillements ou constatent une diminution de la force musculaire dans une moitié du corps; puis, sans ictus, d'une façon lente et progressive, peuvent apparaître une *paralysie faciale ou une hémiplégie des membres.* Ces paralysies sont parfois consécutives à une attaque apoplectique, on les observe alors au sortir du coma. Parfois l'hémiplégie, unilatérale d'abord, devient ensuite double. L'hémiplégie protubérantielle revêt le caractère alterne; les ramollissements de la protubérance peuvent créer les différentes variétés de paralysies alternes motrices ou sensitives (voir p. 474). Oppenheim a vu, dans un cas, un tic convulsif de la face à côté des symptômes caractéristiques d'un ramollissement du pont. Dans les lésions de la calotte on observe parfois des paralysies associées des yeux, de l'incoordination, des mouvements athétosiformes. Babinski a montré que l'*hémiasynergie* peut s'associer à l'hémiplégie ou à l'hémianesthésie alterne. Lépine([4]) a observé un ramollissement protubérantiel avec syndrome cérébelleux. La *dysarthrie* et la *dysphagie* sont fréquentes et souvent très accentuées. La surdité ou du moins la diminution brusque de l'acuité auditive sont signalées dans quelques cas; chez le malade de Iliesco ce symptôme a été assez caractéristique, car le début de l'attaque apoplectique a été d'abord une diminution de l'ouïe suivie immédiatement de l'abolition presque complète. La mort peut survenir au bout de quelques jours avec des troubles cardiaques et respiratoires, une dyspnée

([1]) Hayem. Sur la thrombose par artérite du tronc basilaire comme cause de mort rapide. *Arch. de physiol.*, 1868.

([2]) Joffroy et Létienne. Contribution à l'étude de la syphilis cérébrale. Hémorragie cérébrale; artérite gommeuse et thrombose du tronc basilaire. *Arch. de méd. expér.*, 1891, p. 416.

([3]) Mongour et Gentes. Ramollissement protubérantiel d'origine syphilitique. *Soc. d'anat. et de physiol. de Bordeaux*, juillet 1899.

([4]) Lépine. Ramollissement protubérantiel avec syndrome cérébelleux. *Soc. nationale de méd. de Lyon*, séance de juillet 1901.

[GEORGES GUILLAIN.]

progressive, des crises de suffocation; la respiration prend parfois le rythme de Cheyne-Stokes. L'élévation de la température est notée dans beaucoup d'observations de thromboses des artères bulbo-protubérantielles. Cette élévation de température peut être considérable au moment de la mort et atteindre les chiffres que l'on voit dans le tétanos, 42, 43 degrés.

Dans les cas de thrombose du tronc basilaire où la mort n'a pas été très rapide, on peut observer des *symptômes généraux* sur lesquels Leyden a attiré l'attention : somnolence, stupeur, délire, coma, névrite optique. Ces symptômes semblent résulter d'un arrêt dans la circulation cérébrale. La disposition du cercle de Willis est telle, il est vrai, que de légères diminutions d'afflux sanguin peuvent grâce à lui se compenser, mais on peut se demander si les deux étroites communicantes postérieures suffisent à suppléer à l'apport que ne fournit plus la basilaire interceptée (d'Astros). Dans les cas de thrombose basilaire, Leyden a insisté sur ce que, à l'autopsie, le cerveau apparaît gonflé, les veines sont turgescentes, la pie-mère est œdémateuse, les ventricules dilatés; ce sont des lésions analogues à celles que produit une tumeur cérébrale. « De même, dit Leyden, que la ligature des grosses artères rénales entraîne très vite un énorme gonflement de l'organe, nous voyons de la manière la plus frappante les mêmes conséquences se produire du côté du cerveau. »

La terminaison fatale n'est pas toujours très rapide. L'on voit des malades ayant eu un ramollissement de la protubérance vivre durant plusieurs mois ou plusieurs années avec les symptômes de déficit correspondant à la localisation des lésions.

Les *petits foyers lacunaires* de la protubérance peuvent également créer les différents syndromes protubérantiels. Souvent ils coexistent avec des lésions semblables des hémisphères cérébraux et l'on a un tableau clinique spécial. Il s'agit d'individus âgés qui ont eu un ou plusieurs ictus, qui présentent une hémiplégie incomplète, marchent à petits pas, ont souvent des troubles psychiques, du rire et du pleurer spasmodiques; parfois ils sont gâteux. Des foyers lacunaires bilatéraux dans la protubérance et détruisant les voies cortico-bulbaires peuvent créer le syndrome pseudo-bulbaire.

Traitement. — A l'exception du traitement spécifique précoce qui, dans les cas de syphilis, peut donner des résultats favorables, la thérapeutique est impuissante en présence des ramollissements de la protubérance. Chez les malades âgés, scléreux, une médication hygiénique et les iodures pourront empêcher la progression des lésions vasculaires, les récidives fatales. Les hémiplégies protubérantielles sont justiciables des mêmes modes de traitement que les hémiplégies cérébrales.

CHAPITRE IV

HÉMORRAGIE DE LA PROTUBÉRANCE

Les hémorragies de la protubérance annulaire, plus rares que les hémorragies cérébrales, sont cependant plus fréquentes que celles du cervelet (Von Monakow).

L'*étiologie* des hémorragies protubérantielles est semblable à celle des hémorragies du cerveau. Les artérites aiguës, subaiguës et chroniques prédisposent à la rupture des vaisseaux. Souvent cette rupture est précédée de la formation de foyers de désintégration lacunaire au centre desquels existe un vaisseau (Pierre Marie, Ferrand). Les anévrismes miliaires, contrairement à l'opinion de la plupart des auteurs, sont exceptionnels dans la protubérance comme dans le cerveau.

L'âge des malades est très variable. Larcher [1], dans sa thèse, a réuni une quarantaine de cas d'hémorragies de la protubérance chez des individus ayant de vingt-quatre à soixante-dix-neuf ans.

L'hémorragie peut être très volumineuse et se rompre alors dans le ventricule : telle cette observation de Joffroy [2] d'une hémorragie qui avait complètement sectionné la partie antérieure de la protubérance, séparé le cerveau du mésocéphale et envahi le quatrième ventricule. Généralement les foyers hémorragiques varient du volume d'un grain de chènevis à celui d'une noix. Leur siège est souvent sur la ligne médiane, ce qui, d'après von Monakow, s'expliquerait par la distribution des artères. En effet, ce sont les artères centrales (artères médio-protubérantielles de Duret) qui se rompent avec élection. Les hémorragies peuvent aussi siéger, mais plus rarement, dans la région de la calotte protubérantielle, nous en avons observé un bel exemple avec M. Pierre Marie.

Les hémorragies ont une tendance à fuser dans le sens de la longueur de l'axe nerveux soit en haut, soit en bas; aussi n'est-il pas rare de constater qu'elles sont bulbo-protubérantielles ou pédonculo-protubérantielles.

Struppler [3] a observé dans un cas des hémorragies capillaires confluentes dans la protubérance, le bulbe et le cerveau.

Nous n'étudions pas dans ce chapitre les encéphalites hémorragiques qui peuvent exister aussi au niveau de la protubérance annulaire.

Symptômes. — Les prodromes ne sont pas constants et n'offrent rien de spécial. Les hémorragies de la protubérance se traduisent au début presque toujours par un *ictus avec perte de connaissance*; dans certains cas cependant la perte de connaissance fait défaut.

(1) LARCHER. *Pathologie de la protubérance annulaire.* Thèse de Paris, 1868.

(2) JOFFROY. Contribution à l'étude médico-légale de la putréfaction. *Arch. de physiol.*, 1886, n° 3, p. 300.

(3) STRUPPLER. *Münchener med. Woch.*, 24 septembre 1901, p. 1520.

[GEORGES GUILLAIN]

Les symptômes caractéristiques de la localisation protubérantielle de l'hémorragie se constatent alors que le malade est sorti du coma. Les *phénomènes d'excitation* sont très importants. Tantôt on observe des mouvements unilatéraux épileptiformes, tantôt une contracture précoce s'accompagnant de convulsions intermittentes, tantôt un tableau qui rappelle l'épilepsie vraie. Dans le cas de Clerc ([1]) les convulsions épileptoïdes étaient généralisées et accompagnées de contractures. Nothnagel attache une grande importance à ces mouvements convulsifs, il croit d'ailleurs à l'existence d'un « centre convulsif » dans la protubérance. Hans Luce ([2]) admet aussi une épilepsie d'origine protubérantielle. Le trismus n'est pas rare.

Le *myosis* est très souvent noté. Ce myosis a été la cause que parfois, le malade étant dans le coma, on a confondu une hémorragie de la protubérance avec une intoxication par l'opium.

Les *vomissements* paraissent être fréquents. Dans les lésions de la protubérance la *déviation conjuguée de la tête et des yeux* s'observe avec des caractères spéciaux. Suivant la phrase de Landouzy le malade qui tourne ses yeux vers ses membres paralysés est atteint d'une lésion protubérantielle de nature paralytique, le malade qui détourne ses yeux de ses membres convulsés est atteint d'une lésion protubérantielle de nature convulsive.

Certains cliniciens ont insisté sur la valeur au point de vue du diagnostic d'une hémiplégie double. En réalité les hémiplégies doubles par hémorragie sont exceptionnelles. Les deux voies pyramidales, en effet, sont assez éloignées l'une de l'autre, elles ont leurs vaisseaux propres, elles sont séparées par les fibres du raphé qui s'opposent dans une certaine mesure à l'envahissement secondaire d'une hémorragie. Les hémorragies d'ailleurs fusent dans le sens longitudinal beaucoup plus facilement que dans le sens transversal. Dans certains cas cependant on peut observer une paralysie d'un côté du corps par lésion d'un faisceau pyramidal et de plus des phénomènes d'irritation de l'autre côté dus à la compression du faisceau pyramidal symétrique par le foyer hémorragique.

L'*hémiplégie protubérantielle* peut parfois se présenter sous l'aspect d'une hémiplégie cérébrale banale. Ainsi Joffroy ([3]), Hirtz et Salomon ([4]) ont observé dans des cas d'hémorragie de la protubérance une hémiplégie croisée des membres et de la face. Von Monakow dit que, dans les hémiplégies protubérantielles, la musculature du tronc est plus atteinte que dans les hémiplégies de cause cérébrale.

Beaucoup plus souvent on constate une hémiplégie alterne du type Millard-Gubler; on peut d'ailleurs suivant le siège de l'hémorragie, voir un des différents types de paralysie alterne que nous avons décrits dans un autre chapitre. Cippolina ([5]) a observé chez un malade du côté opposé à la paralysie faciale un tremblement intentionnel des membres supérieur et inférieur. On a, dit-il, comme un syndrome de Benedikt transporté dans la sphère du pont de Varole.

Les troubles de la sensibilité sont très variables suivant l'étendue de l'hémor-

([1]) Clerc. Hémorragie de la protubérance. *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1898, p. 685.
([2]) Hans Luce. Zum Kapitel der Ponshämorrhagien. Ein Beitrag zur Frage nach der Existenz von Nothnagel's Krampfcentrum in der Varolsbrücke des Menschen. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1899, XV.
([3]) Joffroy. Hémorragie de la protubérance. *Arch. de physiol.*, 1886, p. 315.
([4]) Hirtz et Salomon. Hémorragie de la protubérance annulaire sans syndrome de Millard-Gubler. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1902, p. 1070.
([5]) Cippollina. *Gazzetta degli ospedali e delle cliniche*, 1902, p. 1115.

ragie et son siège. Quand le malade ne succombe pas, ces troubles sont fréquemment transitoires. La *dysarthrie* et la *dysphagie* ne sont pas rares.

Dans certains cas isolés, comme celui de Elsholz, des hémorragies mortelles de la protubérance n'ont donné lieu à aucune paralysie des membres ni à des convulsions. Seuls certains nerfs crâniens (facial, abducens) ont été atteints. Dans une observation publiée par Colleville (1) de diplégies associées des sixième, septième et quatrième paires crâniennes consécutives à un traumatisme, il semble bien qu'il s'agisse aussi d'hémorragies dans le domaine des artères des noyaux bulbo-protubérantiels.

Des *paralysies des mouvements associés des yeux* sont parfois constatées avec l'hémiplégie alterne. Le fait est noté dans l'observation de Samuel Gee et H. Tooth (2).

Parfois s'observent l'albuminurie et la glycosurie.

Évolution. — Certaines hémorragies protubérantielles laissent comme reliquat une hémiplégie accompagnée ou non de la paralysie de certains nerfs crâniens. Toutefois les hémorragies de la protubérance sont infiniment plus graves que les hémorragies du cerveau. La rupture du foyer dans le ventricule se traduit en clinique par des convulsions généralisées, des vomissements très fréquents, une forte élévation de la température, du myosis, du rythme de Cheyne-Stokes. La mort survient en très peu de temps.

Même en l'absence d'inondation du ventricule ou de compression du bulbe, la terminaison fatale est souvent rapide. Dans bien des cas la mort survient quelques heures après l'ictus; Von Monakow suppose qu'il y a paralysie des centres vitaux du bulbe par voie réflexe. Dans une statistique de Bode sur 78 cas d'hémorragies protubérantielles, 48 fois la mort survint en 24 heures. Elle peut toutefois être plus tardive. Ainsi un malade de Martin Cohn (3) ne mourut que le sixième jour, un malade de Joffroy (4) que le dix-septième jour.

Quand les hémorragies protubérantielles occasionnent avant la mort des convulsions violentes et généralisées, Joffroy a remarqué que la rigidité cadavérique et la putréfaction du cadavre étaient rapides.

Diagnostic. — En présence des symptômes d'une hémorragie intracrânienne récente, il est parfois très difficile de diagnostiquer le siège protubérantiel de la lésion. Les convulsions, le myosis sont sans doute en faveur de cette localisation, mais seule la constatation d'une paralysie alterne du type Millard-Gubler permettra d'être affirmatif.

Plus tard, devant un syndrome protubérantiel, il faudra faire un diagnostic étiologique, savoir s'il s'agit d'une hémorragie, d'un ramollissement, d'une tumeur. Dans le cas de ramollissement souvent le début est précédé de prodromes et par conséquent moins brusque; l'évolution des tumeurs est lente et progressive, accompagnée parfois des signes d'hypertension intracrânienne. On trouvera d'ailleurs dans les chapitres consacrés à ces diverses affections les éléments détaillés d'un diagnostic différentiel.

(1) COLLEVILLE. Sur un cas de diplégies associées des 6e, 7e et 4e paires crâniennes. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1899, p. 1165.
(2) SAMUEL GEE et H. TOOTH. Haemorrhage into Pons, *Brain*, 1898, I, p. 1.
(3) MARTIN COHN. Ueber Ponsblutungen. *Arch. f. Psych.*, 1901, XXXIV, p. 616.
(4) JOFFROY. *Loc. cit.*

[GEORGES GUILLAIN]

CHAPITRE V

TUMEURS DE LA PROTUBÉRANCE

Les tumeurs de la protubérance annulaire ne sont pas exceptionnelles, elles sont plus fréquentes que les tumeurs du pédoncule cérébral ou du bulbe.

Les enfants sont plus souvent atteints que les adultes. Dans une statistique de la thèse d'Auvray on voit que sur 55 cas de tumeurs de la protubérance, 38 étaient survenues chez des enfants et 17 chez des individus adultes.

Les *tubercules* constituent les tumeurs le plus souvent observées. Hery [1] en a réuni, en 1899, vingt-cinq cas. Des observations nouvelles ont été rapportées par Levaditi [2], Sano [3], Redlich [4], Aubertin et Labbé [5], Terrien [6].

Les *tumeurs tuberculeuses* ont le volume d'un pois, d'une aveline, d'une noix, certaines sont beaucoup plus étendues. Leur consistance est assez ferme, leur couleur est jaunâtre, ou jaune verdâtre, souvent d'un rouge violacé à la périphérie. Autour de la tumeur, la substance nerveuse est parfois normale, mais très souvent ou bien ramollie, ou bien infiltrée d'éléments embryonnaires. Sur le vivant il est certain que des troubles de la circulation sanguine et lymphatique existent autour et à distance de ces tumeurs, ces troubles ont une réelle importance pour expliquer certains symptômes cliniques, car il n'y a pas toujours un rapport direct entre l'étendue d'une lésion et les phénomènes enregistrés pendant la vie. Les examens histologiques permettent de reconnaître la structure classique des tubercules, ceux-ci sont fréquemment ramollis, parfois calcifiés. On peut rencontrer à l'intérieur des tubercules des bacilles, mais ils sont souvent en petit nombre et assez difficiles à colorer, il faut donc les rechercher avec un grand soin et ne pas craindre de multiplier dans ce but les préparations microscopiques.

Les tumeurs tuberculeuses peuvent siéger dans toutes les parties de la protubérance annulaire, mais on les voit relativement fréquemment dans la région de la calotte. Raymond et Cestan [7] dans trois cas ont observé une tumeur tuberculeuse qui avait son point de départ dans la calotte protubérantielle immédiatement en arrière de la couche des fibres sensitives, en dessous de l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs, au-dessus du genou du facial, cette tumeur épargnait les noyaux de la troisième et de la sixième paire, elle était donc internucléaire, ce qui est important au point de vue de la symptomatologie. Cette variété de tumeur tuberculeuse de la calotte, qui semble être assez fréquente, offre, dans les différents cas, une évolution anatomique

(1) HERY. *Contribution à l'étude des tubercules de la protubérance.* Thèse de Paris, 1899.

(2) LEVADITI. Un cas de tubercule de la protubérance. *Revue neurol.*, 1899, p. 586.

(3) SANO. Tuberculose de la protubérance. *Journal de neurol.*, 1899, p. 228.

(4) REDLICH. *Wiener klin. Woch.*, 1900.

(5) AUBERTIN et LABBÉ. Tumeur de la protubérance, hémiplégie croisée avec participation du facial supérieur. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1902, p. 757.

(6) TERRIEN. Tuberculose de la protubérance; paralysie faciale. *Soc. anat.*, 6 juin 1902.

(7) RAYMOND et CESTAN. Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1903, p. 829.

souvent identique. Le tubercule en effet augmente, envahit en avant la couche des fibres sensitives, pousse un prolongement inférieur qui peut finalement intéresser la sixième et la septième paire, mais cette extension est assez bien arrêtée par les faisceaux blancs compacts des pédoncules cérébelleux qui ferment en quelque sorte la voie d'accès de la calotte du pédoncule. Dans leurs trois cas Raymond et Cestan ont noté que le tubercule qui avait son plus grand diamètre au niveau du tiers supérieur de la protubérance ne dépassait pas en haut le sillon pédonculo-protubérantiel, tandis qu'il poussait des prolongements inférieurs très effilés qui descendaient fort bas, jusqu'au noyau de Burdach dans un cas. Il est à remarquer de plus que les pédoncules cérébelleux moyens par leur intrication protègent la voie motrice contre l'envahissement de l'inflammation tuberculeuse. Aussi le tubercule né dans la calotte de la protubérance, bridé en avant par les pédoncules cérébelleux moyens, bridé en haut par les pédoncules cérébellleux supérieurs, se développe dans cette région de la calotte, s'y maintient. Ainsi s'explique la fixité d'un type clinique parfois observé.

Les *gliomes*, les *glio-sarcomes* sont des tumeurs souvent très riches en vaisseaux qui deviennent parfois l'origine d'hémorragies. Marfan (1) a rencontré un gliome de la protubérance chez un enfant de dix ans. Ces tumeurs sont souvent étendues. Dans un cas de Sabrazès et Cabannes (2), un gliome développé derrière les tubercules quadrijumeaux postérieurs avait envahi de proche en proche la protubérance jusqu'au bulbe inclusivement. Les nerfs pathétique, moteur oculaire externe, trijumeau, facial, auditif, les pédoncules cérébelleux moyens étaient envahis par le néoplasme. Dans l'observation de Long (3) on voit que la tumeur avait la forme d'un fuseau dont l'extrémité inférieure était dans la moitié droite du bulbe, l'extrémité supérieure se terminait en pointe dans la calotte du pédoncule droit et la partie moyenne renflée s'étalait dans le plan postérieur de la protubérance.

Vorotinsky (4), Joseph Collins (5) ont observé des *angio-sarcomes* de la protubérance, Harry Handford (6) un *myxo-sarcome*.

Les *gommes syphilitiques* sont assez fréquentes. Les *tumeurs cancéreuses* se voient également.

Les *kystes* sont rares. R. Safford Newton (7) a observé une tumeur kystique énorme qui s'implantait au bord du quatrième ventricule, avait son sommet au-dessous de la couche optique, la moitié de la protubérance était ramollie.

Abstraction faite des néoplasies tuberculeuses, syphilitiques, les traumatismes de la tête joueraient un grand rôle, d'après Bischoff (8), dans la genèse des tumeurs de protubérance.

(1) MARFAN. Hémiplégie alterne par tumeur de la protubérance. *Bull. méd.*, 6 avril 1898, p. 323.

(2) SABRAZÈS et CABANNES. Ophtalmoplégies nucléaires et syndrome cérébelleux dans deux cas de tumeur de la protubérance et du cervelet. *Arch. d'ophtalmologie*, mars 1898.

(3) LONG. Un cas de tumeur de la protubérance avec dégénérescence du ruban de Reil, du faisceau longitudinal postérieur et du faisceau central de la calotte. *Arch. de physiol.*, octobre 1898.

(4) VOROTINSKY. *Soc. de psych.* de Kazan, 1896.

(5) JOSEPH COLLINS. Tumor of the Pons. New-York Neurological Society, séance du 5 novembre 1901. *The Journal of nervous and mental Disease*, 1902, p. 103.

(6) HARRY HANDFORD. A case of tumor of the Pons Varolii. *Brit. med. Journ.*, 1898, t. I, p. 1585.

(7) R. SAFFORD NEWTON. *New-York Neurological Society*, 5 décembre 1893.

(8) BISCHOFF. Zwei Geschwülste der Brücke und des verlängerten Markes. *Jahrbücher f. Psych.*, 1897, XXVI, 2 et 3, p. 137.

[GEORGES GUILLAIN.]

Les abcès protubérantiels sont exceptionnels. Cassirer[1] en rapportait récemment une observation ; cet abcès était d'ailleurs bulbo-protubérantiel.

La protubérance peut être comprimée par des exostoses crâniennes, des anévrismes, des kystes hydatiques, des tumeurs méningées. Bien que, au point de vue anatomique, je sois autorisé à ne pas étudier ici les tumeurs extra-protubérantielles qui n'agissent que secondairement sur la protubérance soit par compression, soit par infiltration, je crois absolument nécessaire, au nom de la clinique, de les mentionner dans ce chapitre.

Parmi les tumeurs péri-protubérantielles les plus fréquentes, il faut citer les *tumeurs syphilitiques* et les *sarcomes*. Ici, comme au niveau des méninges cérébrales, l'origine des sarcomes peut être discutée, on peut les considérer avec certains auteurs comme des sarcomes vrais, avec d'autres comme des endothéliomes méningés. Au point de vue histologique, ces tumeurs présentent l'aspect du psammome, mais surtout du sarcome fibro-plastique. Parfois elles sont solitaires ayant pris naissance le plus souvent sur un des nerfs de la base; leur volume est variable depuis celui d'une noisette jusqu'à celui d'une mandarine, dans ce cas elles compriment et refoulent le mésocéphale, peuvent même créer une ostéite des os de la base du crâne. Parfois les tumeurs sarcomateuses sont multiples. Dans cette seconde variété il faut signaler une forme particulière caractérisée non seulement par la multiplicité des tumeurs au niveau de la base du cerveau, mais aussi par leur généralisation à la moelle et aux nerfs périphériques. Au niveau de la base du cerveau les tumeurs principales se développent avec élection sur les nerfs auditifs, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels des auteurs allemands). De cette localisation naîtra une histoire clinique caractéristique. Les autres nerfs de la base sont eux aussi engainés par de petits nodules sarcomateux. On voit de semblables lésions au niveau de la moelle, soit sur les racines antérieures et postérieures, soit dans l'axe médullaire lui-même. Les nerfs périphériques peuvent être infiltrés par le processus sarcomateux. P. Lereboullet [2] a signalé une observation de ces tumeurs sarcomateuses multiples propagées à la région bulbo-protubérantielle, ayant englobé les origines des différents nerfs crâniens, et s'étant généralisées à la méninge spinale. Cestan [3], qui a fait récemment une étude de cette affection, a proposé de la désigner sous le nom de *neurofibrosarcomatose*, il s'agit pour lui d'une sarcomatose primitive de tout le système nerveux. Les tumeurs précédentes ont été décrites comme des exemples de localisation centrale de la fibromatose cutanée, la maladie de Recklinghausen (Henneberg et Koch) [4] ; en effet, dans certaines observations, on a signalé la coexistence de molluscums cutanés. Cependant, pour Cestan, on ne doit pas confondre ces deux affections. Certes, au niveau des nerfs périphériques, elles ont le même point de départ, mais les tumeurs de la maladie de Recklinghausen sont des tumeurs bénignes, du type fibreux, dont l'évolution est longue. La neurofibrosarcomatose est caractérisée par le développement de tumeurs malignes, du type sarcome, dont l'évolution est rapide. C'est pour bien montrer cette diffé-

(1) Cassirer. *Arch. f. Psych*, 1902, XXXVI.

(2) P. Lereboullet. Sarcome généralisé de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale simulant la méningite tuberculeuse. *Soc. de pédiatrie*, 10 décembre 1901.

(3) Cestan. La neurofibrosarcomatose, *Revue Neurologique*, 1903, p. 745

(4) Henneberg et Koch. Ueber « centrale » Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome). *Arch. f. Psych.*, 1902, XXXVI, 1.

rence que Cestan a proposé le nom de « neurofibrosarcomatose ». Raymond [1] a consacré une de ses leçons à ce type morbide.

Symptômes. — Les tumeurs de la protubérance comme les tumeurs du pédoncule se manifestent en clinique par deux variétés de symptômes : 1° des symptômes, dits de compression qui sont communs à toutes les tumeurs de l'encéphale; 2° des symptômes de lésion en foyer.

Les symptômes de compression, que je rappelle seulement, sont : la céphalalgie, les vomissements, les convulsions, les vertiges, l'affaiblissement intellectuel, la névrite optique, etc. La présence de tous ces symptômes n'est pas constante. Martin, Oppenheim font remarquer que la névrite œdémateuse manque souvent dans les tumeurs de la protubérance. Raymond et Cestan avec une lésion de même nature, de même grosseur, de même localisation, de même durée ont vu deux fois un fond d'œil normal et une seule fois une névrite optique œdémateuse.

Je serai très bref sur les symptômes de lésion du foyer, car ces symptômes ont été décrits dans le chapitre général consacré à la pathologie de la protubérance. Quelques formes cliniques cependant méritent d'attirer l'attention.

Ce qui caractérise, en général, les tumeurs de la protubérance, c'est l'apparition lente et progressive des symptômes. Cette évolution lente et progressive des symptômes est importante, en l'absence des signes généraux de compression, pour différencier les tumeurs de la protubérance d'autres lésions en foyer comme les hémorragies ou les ramollissements.

Les différents types de paralysies alternes peuvent se rencontrer, le syndrome de Millard-Gubler est un des plus fréquemment observés. Ce syndrome ne se constitue pas d'emblée, il débute soit par la paralysie de la face, soit par la paralysie des extrémités et ne devient complet qu'au bout d'un certain laps de temps. Dans les tumeurs il est relativement fréquent de voir apparaître des douleurs, des fourmillements, des contractions spasmodiques dans la face, le bras ou la jambe qui seront plus tard paralysés. Ces algies d'origine centrale sont des phénomènes d'irritation causés par le développement de la tumeur. Ces douleurs sont souvent purement subjectives, ne s'accompagnent pas de troubles de la sensibilité objective.

Les tumeurs en se développant amènent des symptômes nouveaux, différents suivant leur siège. Les voies motrices peuvent être atteintes des deux côtés du corps et alors l'on observe des parésies ou des paralysies des quatre membres.

La dysarthrie, la dysphagie sont fréquentes.

Les différents nerfs crâniens qui ont leur origine dans cette région peuvent être paralysés en même temps que l'on observe les paralysies des membres. Dans certains cas les nerfs seuls sont lésés, les voies motrices restant indemnes. Wernicke a vu chez un malade des troubles du moteur oculaire commun, du moteur oculaire externe, du facial, de la branche motrice du trijumeau sans paralysie des membres. Dans l'observation de Hunnius seul le facial était atteint par la tumeur ; de même dans l'observation de Ch. Lévi. La paralysie du facial et du moteur oculaire externe coexistaient dans le cas de Terrien. Un néoplasme de

[1] Raymond. La neurofibrosarcomatose, variété particulière de sarcomatose primitive du système nerveux. *Semaine méd.*, 26 août 1905, p. 277.

la protubérance observée par Mierzejewsky et P. Rosenbach [1], siégeant dans la calotte de la protubérance et respectant les voies pyramidales, avait altéré les noyaux des sixième et septième paires à droite, puis, dans une mesure moindre, le noyau de la huitième paire à droite, ceux des sixième et septième paires à gauche, enfin dans une mesure encore plus faible, les noyaux des neuvième, dixième, onzième et douzième paires. Il est à remarquer que seule l'altération des sixième et septième paires à droite avait donné lieu à des manifestations appréciables du vivant du malade.

Les altérations du trijumeau amènent soit du trismus et des sensations douloureuses quand il y a irritation, soit la paralysie des muscles masticateurs et l'anesthésie de la face quand il y a destruction des racines et des noyaux. Dans une observation intéressante publiée par Link [2], cet auteur constate une parésie avec trismus passager du trijumeau moteur, une parésie partielle du trijumeau sensitif (muqueuse buccale et linguale), une paralysie du moteur oculaire externe et du facial inférieur gauche, il y avait une certaine difficulté dans les mouvements de la langue, dans la parole. Les membres du côté droit étaient parésiés et les téguments de ce côté hypoesthésiés à l'exception de la face. Dans la moitié gauche de la face existaient des douleurs lancinantes, sur le côté droit du corps le malade percevait une sensation de brûlure, spécialement au tronc et aux membres. La sensibilité tactile avait disparu au niveau de la muqueuse buccale et linguale à gauche, tandis que la sensibilité gustative persistait, la sensibilité cutanée de la face était intacte. Voilà un bel exemple clinique d'une tumeur de la protubérance.

Dans un cas de Bischoff une lésion radiculaire de la cinquième paire avait provoqué des troubles de la sensibilité de la face et du goût, tandis que, dans une autre observation du même auteur, une tumeur de la calotte n'avait amené que des troubles de la sensibitité du visage sans troubles du goût ; Bischoff en conclut que l'intégrité du goût est un signe de lésion centrale dans les affections du trijumeau.

Les troubles de la sensibilité existent surtout dans les tumeurs de la calotte. Comme nous l'avons déjà dit, les troubles de la sensibilité subjective sont assez fréquents. L'hémianesthésie, parfois alterne, s'observe aussi ; on a vu des cas d'anesthésie généralisée.

Dans les tumeurs intéressant la calotte on constate des paralysies des mouvements associés des yeux, des troubles de la synergie musculaire, de l'ataxie, des mouvements choréiformes et athétosiformes. Ces mouvements anormaux se comprennent, puisque la voie pyramidale de l'étage antérieur, les voies parapyramidales motrices de la calotte, les pédoncules cérébelleux sont irrités ou altérés, puisque aussi des troubles de la sensibilité générale et du sens musculaire peuvent exister, toutes causes qui, prises chacune isolément, sont capables de déterminer des modifications de la motilité volontaire.

Le pédoncule, les tubercules quadrijumeaux, le cervelet, le bulbe sont parfois englobés par les néoplasmes de la protubérance. De nouveaux syndromes s'observent alors. La polyurie, la glycosurie, les troubles de la respiration et du pouls indiquent l'atteinte des noyaux du bulbe. D'une façon brusque ou d'une façon lente, c'est généralement par le bulbe que meurent ces malades

(1) MIERZEJEWSKY et P. ROSENBACH. Zur Symptomatologie der Ponserkrankungen. *Neurol. Centralblatt*, 1885, nos 16 et 17.
(2) LINK. Ein Fall von Ponstumor. *Arch. f. Psych.*, 1898, XXXIII.

quelques mois ou une année après le début des premières manifestations morbides.

Formes cliniques. — Suivant le siège des tumeurs de la protubérance, on peut observer des associations symptomatiques, des formes cliniques nombreuses. Quelques-unes d'entre elles me paraissent mériter d'être schématisées : les *tumeurs tuberculeuses de la calotte avec syndrome protubérantiel supérieur*, la *neurofibrosarcomatose*, les *tumeurs anévrismales*. Contrairement à beaucoup d'auteurs, je mentionne dans ce chapitre certaines tumeurs qui, comme la neurofibrosarcomatose et les anévrismes, sont en réalité des tumeurs périprotubérantielles. L'anatomie pathologique nous a montré que, dans la neurofibrosarcomatose, le point de départ des tumeurs est souvent l'angle ponto-cérébelleux; les auteurs allemands les plus récents les décrivent sous le nom de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Du fait de cette localisation se trouve créée une symptomatologie spéciale qu'il est difficile de distraire en nosographie de la pathologie de la protubérance. Quant aux anévrismes du tronc basilaire, ils peuvent pénétrer dans la protubérance et par conséquent être assimilés à des tumeurs intraprotubérantielles. C'est en me fondant sur ces arguments anatomiques et cliniques que j'indiquerai ici l'évolution de la neurofibrosarcomatose et des anévrismes.

Le tubercule solitaire siégeant au niveau de la calotte protubérantielle donne lieu à un ensemble de symptômes qu'ont bien décrits Raymond et Cestan [1]. Voici, d'après ces auteurs, le syndrome que l'on observe au début. La figure du malade a son aspect normal, d'une part sans paralysie faciale, d'autre part sans strabisme interne ou sans ptosis. L'orbiculaire des paupières a conservé sa motilité, la paralysie du facial inférieur fait même défaut à cette première période, elle peut survenir plus tard, mais toujours avec une faible intensité. Les yeux à l'état de repos sont en position médiane, d'apparence normale, sans strabisme; on constate très nettement une paralysie des mouvements associés de latéralité des globes oculaires, cette paralysie atteint les deux mouvements vers la droite et vers la gauche, avec toutefois une prédominance fréquente sur l'un des côtés. Les globes oculaires ne peuvent atteindre l'angle externe et, dans cette position, on constate des secousses de nystagmus paralytique prenant simultanément le droit externe d'un côté et le droit interne du côté opposé. Cependant le mouvement de convergence se fait normalement sans nystagmus, la paralysie du droit interne est donc une paralysie du mouvement associé d'adduction d'un œil avec le mouvement simultané d'abduction de l'autre œil. L'élévation et l'abaissement des globes oculaires ont conservé leur amplitude, mais on aperçoit alors quelques secousses nystagmiformes. Les pupilles sont égales et réagissent bien à l'accommodation et à la distance.

A ces troubles oculaires s'associe une hémiplégie sensitivo-motrice à caractères spéciaux. Elle siège du côté opposé à l'œil le plus atteint dans son mouvement associé d'abduction, elle épargne ou intéresse très légèrement le facial inférieur. La paralysie motrice est d'ailleurs plus apparente que réelle, elle ne consiste pas en effet en une grosse perte de la force musculaire, la force segmentaire du bras est bien conservée, car la main serre avec force et le malade résiste très bien aux mouvements de flexion et d'extension des segments; de

[1] RAYMOND et CESTAN. Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des hôp.*, 18 juillet 1905, p. 829.

même la démarche ne ressemble pas à celle de l'hémiplégie. Les réflexes osseux et tendineux sont exagérés, la trépidation spinale peut faire défaut; le réflexe cutané plantaire peut être normal ou en extension. L'état de la motilité est somme toute variable, mais, comme le font remarquer Raymond et Cestan, les manœuvres volontaires sont extrêmement altérées.

Au repos il existe un tremblement statique à grandes oscillations de la main et du pied avec mouvement athétosiforme des doigts de la main. Ce tremblement s'exagère dans les mouvements volontaires, enfin l'ataxie cinétique est augmentée par l'occlusion des paupières. La main du malade étant étendue horizontale, on la voit animée d'oscillations lentes, de grande amplitude, en même temps que les doigts s'étendent et se fléchissent par de lents mouvements athétosiformes. C'est avec des oscillations qui augmentent par l'occlusion des paupières que le malade peut mettre le doigt au bout de son nez, bien souvent il n'atteint pas le point de repère proposé; ainsi se manifeste un mélange d'athétose, de tremblement statique et intentionnel, d'incoordination motrice. Des modifications semblables s'observent au niveau des membres inférieurs. La démarche est caractéristique, car le malade est essentiellement un asynergique. Cette démarche est mal assurée, les pas inégaux avec latéropulsion allant jusqu'au vertige. Parfois même le sujet peut présenter le tableau caractéristique décrit par Babinski sous le nom d'asynergie cérébelleuse. Il ne sait plus modifier son centre d'équilibre pour dégager dans la marche la jambe oscillante et il est atteint soit de rétropulsion, soit de latéropulsion.

La parole est saccadée, lente, légèrement bredouillée, très analogue à celle de la sclérose en plaques.

Les troubles de la sensibilité sont toujours très accentués. Parfois ils affectent la forme de la paralysie alterne sensitive, souvent ils épargnent complètement la face. Au point de vue subjectif, c'est une sensation de froid, de piqûre, de fourmillement à l'extrémité des doigts qui persiste sans variation et est ressentie très douloureuse par les malades. Au point de vue objectif on peut constater une perte de sens articulaire atteignant les petites articulations de la main et du pied, une hypoesthésie cutanée à tous les modes, plus prononcée à l'extrémité qu'à la racine du membre, enfin une perte plus ou moins complète du sens stéréognostique.

Tels sont les traits principaux de cette paralysie alterne du type Raymond et Cestan. Ce tableau clinique perd bientôt sa netteté par l'adjonction de signes nouveaux. Si le tubercule s'étend dans le sens transversal, on peut constater une accentuation de la paralysie motrice, l'apparition de troubles sensitifs dans le domaine du trijumeau, la diminution de l'acuité auditive; si le tubercule s'étend dans le sens vertical, on pourra voir survenir un strabisme interne unilatéral ou bilatéral par lésions de la sixième paire, une paralysie faciale plus ou moins prononcée, à caractères périphériques. On pourra même observer une polyurie avec glycosurie, de la tachycardie et le malade succombera aux progrès de l'affection après un temps variable.

L'abcès de la protubérance dans le cas de Cassirer, un des rares cas connus, avait donné lieu aux symptômes suivants: hémianesthésie gauche, parésie du moteur oculaire externe et du facial droits avec participation du trijumeau (kératite neuro-paralytique), névrite optique, céphalalgie, hébétude. Il n'y avait pas de symptômes moteurs. La mort eut lieu en sept jours.

La neurofibrosarcomatose paraît se présenter sous un tableau clinique assez

caractéristique. Chez un sujet jeune apparaissent rapidement, sans cause apparente, les signes d'une tumeur cérébrale avec céphalées, vomissements, torpeur intellectuelle, névrite optique œdémateuse. Bientôt l'on constate des signes de localisation basilaire. La surdité bilatérale ayant tous les caractères de la surdité d'origine centrale, les troubles d'incoordination cérébelleuse sont les symptômes les plus importants à mettre en relief. Oppenheim, Von Monakow, Sternberg, Henneberg et Koch, Cestan ont attiré l'attention sur cet ensemble symptomatique. On peut d'ailleurs observer d'autres signes relevant des localisations sarcomateuses sur les autres nerfs de la base : paralysie faciale du type tronculaire, strabisme, atrophie de la langue, tachycardie, etc.... Il est intéressant de remarquer que les localisations médullaires ont une histoire clinique parfois très pauvre : paraplégie légère, troubles sphinctériens, etc.... Chez les malades de Cestan il n'y avait même pas de symptômes médullaires. Cette discordance entre la symptomatologie et les résultats histologiques est encore plus marquée pour les nerfs périphériques. Ces nerfs seront parfois le siège de douleurs lancinantes, seront parfois hypertrophiés, mais leurs altérations sont le plus souvent des trouvailles d'autopsie. Le diagnostic sera souvent facilité par la présence de molluscums cutanés. L'évolution de la maladie est assez courte, elle dure dix-huit mois à deux ans, son évolution est fatale. La nature maligne des tumeurs, leur siège basilaire, la multiplicité des localisations rendent impossible toute intervention chirurgicale.

Dans un cas de P. Lereboullet un sarcome généralisé de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale avait simulé la méningite tuberculeuse, mais l'apyréxie était constante et la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien était absente.

Les anévrismes du tronc basilaire comprimant la protubérance et le bulbe (voir p. 521) donnent parfois lieu à un bruit de souffle perçu à l'auscultation de la partie postérieure du crâne. Des tumeurs vasculaires, comme dans un cas de Meyer, peuvent aussi donner naissance à un souffle systolique et en imposer ainsi pour un anévrisme.

Hallopeau et Giraudeau (1) dans un fait de compression de la protubérance par dilatation anévrismale du tronc basilaire ont noté le phénomène suivant : dès qu'on mettait le malade sur son séant, la tête s'inclinait en avant et immédiatement la respiration s'arrêtait en expiration, tandis que le pouls continuait à battre régulièrement pendant quelques secondes, puis se ralentissait insensiblement. Si, dans ces conditions, on renversait la tête en arrière, immédiatement la respiration se rétablissait et reprenait bientôt les caractères qu'elle offrait avant que le malade eût été déplacé. Les mêmes phénomènes se reproduisaient à volonté dans le même ordre, suivant que l'on inclinait en avant ou en arrière la tête du malade : pendant plus de douze heures on put les observer ; la mort survint au bout de ce temps par asphyxie progressive. Hallopeau et Giraudeau expliquent cette singularité par ce fait que, quand la tête était en avant, la compression de la protubérance par l'anévrisme était à son maximum, tandis qu'elle était au contraire à son minimum quand la tête était renversée en arrière. L'arrêt en expiration serait probablement dû à une excitation du pneumogastrique.

Traitement. — Le traitement mercuriel et ioduré intensif sera prescrit toutes

(1) Hallopeau et Giraudeau. Encéphale, 1883, p. 657, cité d'après Grasset. *Traité prat. des mal. du syst. nerveux*, 1894, t. I, p. 560.

les fois que l'on soupçonnera une tumeur syphilitique. Dans les autres cas on fera une thérapeutique symptomatique. Les interventions chirurgicales sont impossibles pour les tumeurs de la protubérance.

CHAPITRE VI

LÉSIONS TRAUMATIQUES DE LA PROTUBÉRANCE

Les plaies pénétrantes de la région de la nuque semblent pouvoir atteindre la protubérance aussi bien que le bulbe. Dans une observation rapportée par Stanislas Orlowski(1) il s'agit d'un homme qui, dans une rixe, reçut un coup de couteau à la nuque. Le couteau glissa entre l'occipital et l'atlas et alla léser la protubérance. Cliniquement en effet on constata une paralysie faciale droite atteignant le facial supérieur et le facial inférieur, une parésie légère du moteur oculaire externe droit avec nystagsmus, une diminution de l'ouïe de ce même côté. Les membres de ce côté droit présentaient de l'ataxie, ceux du côté gauche étaient parésiés. Il existait de plus une hémianesthésie alterne (face à droite, tronc et membres à gauche). Ce tableau clinique ne laisse aucun doute sur la réalité d'une lésion de la protubérance.

Les corps étrangers pénétrant par la cavité buccale sont susceptibles aussi de blesser la protubérance. Un enfant dont l'observation est rapportée par Graham(2) ayant fait une chute, un morceau de bois pointu pénétra dans la bouche, traversa le voile du palais et se fixa dans la base du crâne. Le malade eut des crises convulsives puis une paralysie faciale gauche, une paralysie des membres à droite, somme toute une hémiplégie alterne. Des expériences ont montré à l'auteur qu'un corps pointu introduit par la bouche et suivant à peu près le trajet que le corps vulnérant a dû parcourir, pénètre dans le crâne au niveau de la partie antérieure du pont de Varole.

Le cas rapporté par Ginta(3) se rapproche beaucoup du précédent. Un enfant de trois ans en tombant s'enfonce dans la bouche un morceau de bois pointu qu'il tenait à la main. Il eut une hémiplégie droite avec paralysie faciale gauche et de plus de l'aphasie. Les symptômes s'amendèrent et vingt mois après l'accident il ne subsistait qu'une très légère parésie du membre supérieur droit. L'auteur suppose que l'agent vulnérant a dû pénétrer dans le crâne soit à la faveur de la non-coalescence de l'apophyse basilaire et du corps du sphénoïde, ces deux os ne se soudant que vers la septième année, soit en fracturant la lame basilaire mince et fragile chez les jeunes sujets. Dans les deux hypothèses la conséquence d'une lésion de ce genre était fatalement une blessure de la protubérance ainsi que Ginta a pu s'en assurer sur le cadavre. La guérison des divers phénomènes morbides semble démontrer, d'après l'auteur, qu'il s'est agi d'un petit foyer hémorragique plutôt que de l'attrition de la substance nerveuse.

(1) Stanislas Orlowski. Ueber einen Fall von Brückenverletzung bei intactem Schädel. *Neurol. Centralblatt*, 1901, p. 894.

(2) Graham. Traumatic lesion of the Pons Varoli. *Brit. med. Journ.*, 18 juin 1898, p. 1584.

(3) Ginta. Syndrome temporaire de Gubler avec aphasie d'origine traumatique. *Riforma medica*, 25 et 27 mai 1901.

IV. — PATHOLOGIE DU BULBE

CHAPITRE PREMIER

LES SYNDROMES BULBAIRES

Le bulbe rachidien est un territoire nerveux d'une importance primordiale dans l'organisme. Les grandes voies motrices et sensitives s'entre-croisent dans cette région; le pneumogastrique, le spinal, le glosso-pharyngien, le grand hypoglosse y ont leurs noyaux d'origine; là aussi existent de multiples centres dont l'intégrité est indispensable pour la conservation de l'individu.

La pathologie du bulbe est une pathologie complexe. Si, en effet, il est des associations symptomatiques très précises et très bien individualisées, telle la paralysie labio-glosso-laryngée, il en est d'autres au contraire dont l'étude est à peine esquissée. Récemment Babinski et Nageotte nous apprenaient à connaître un nouvel ensemble de symptômes bulbaires (hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées), Bonnier attirait l'attention sur le syndrome du noyau de Deiters.

Bien des points de l'anatomie normale du bulbe, l'origine et la terminaison de certains de ses faisceaux constitutifs, sont encore obscurs. Sans nul doute les recherches anatomiques et anatomo-pathologiques, les examens cliniques minutieusement pratiqués permettront dans un avenir plus ou moins lointain de décrire des syndromes nouveaux, de préciser la sémeiotique de cette région du névraxe.

Avant d'entreprendre la description des maladies, nous croyons utile d'envisager, dans une synthèse rapide, les principaux symptômes bulbaires. En clinique la symptomatologie observée est souvent bulbo-protubérantielle, car les lésions du bulbe se poursuivent fréquemment dans la protubérance ou réciproquement. Dans ce chapitre nous n'étudierons que les symptômes propres à la région du bulbe.

Les lésions unilatérales de la voie motrice donnent lieu à l'*hémiplégie*. Les pyramides étant rapprochées l'une de l'autre, on s'explique que l'on puisse observer une paralysie des quatre extrémités. Des auteurs ont pensé qu'un foyer siégeant vers la décussation pyramidale pourrait, dans certaines circonstances, amener une hémiplégie croisée, c'est-à-dire la paralysie du membre supérieur d'un côté du corps et la paralysie du membre inférieur du côté opposé. Wallenberg croit que les fibres destinées aux membres supérieurs s'entre-croisent au-dessus des fibres destinées aux membres inférieurs; l'hémiplégie croisée s'expliquerait alors facilement par la lésion des fibres motrices d'un membre supérieur avant leur entre-croisement et par la lésion simultanée des

fibres d'un membre inférieur déjà entre-croisées. Quelque séduisante que soit cette hypothèse, le fait anatomique ne me paraît pas exact. Dans les recherches sur le faisceau pyramidal que nous avons poursuivies avec M. Pierre Marie, il nous a paru évident qu'on ne voyait pas réunies en faisceaux distincts les fibres destinées aux membres supérieurs et celles destinées aux membres inférieurs. Toutes les fibres de la voie pyramidale, déjà dans le pédoncule, sont mélangées les unes aux autres et les lésions même petites et haut situées amènent toujours une dégénération diffuse dans toute l'aire du faisceau pyramidal.

On a discuté sur la position dans le bulbe des fibres destinées à transmettre les impressions du tact, de la chaleur, de la douleur. De ces discussions n'est résultée aucune conclusion précise. Il n'est d'ailleurs nullement prouvé qu'il existe pour chaque sensation des conducteurs différenciés. A l'état normal les diverses impressions sensitives paraissent suivre la voie du ruban de Reil dans la couche interolivaire, mais il me semble très probable que, cette voie étant lésée, elles trouvent facilement d'autres voies de conduction.

D'après des observations cliniques de Senator, Goldscheider, Reinhold, V. Oordt et des recherches expérimentales de Bogatschow, les fibres conduisant le sens musculaire subiraient un entre-croisement à la partie inférieure du bulbe et parviendraient avec les fibres arciformes internes dans le ruban de Reil, elles occuperaient dans la couche interolivaire la zone adjacente au raphé. Les foyers atteignant la voie du sens musculaire dans la partie inférieure du bulbe pourraient produire de l'*ataxie* homolatérale, tandis que les foyers l'atteignant à la partie supérieure du bulbe amèneraient de l'ataxie du côté opposé du corps. L'ataxie homolatérale peut aussi être produite par les lésions du faisceau cérébelleux direct et du corps restiforme. Oppenheim a vu dans un cas un foyer bulbaire amener de l'hémiataxie d'un côté du corps, de l'analgésie et de la thermo-anesthésie du côté opposé. Babinski et Nageotte ont vu chez trois malades un syndrome qu'ils ont décrit sous le titre suivant : « Hémi-asynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées » (voir p. 505).

Les rapports de contiguïté entre la racine spinale du trijumeau et la voie sensitive générale expliquent la possibilité de l'*hémianesthésie alterne*. Dans une observation de Oppenheim, un petit foyer du bulbe avait amené une hémi-hyperesthésie croisée.

Des *paralysies alternes motrices* peuvent également exister, elles ont été déjà décrites (voir p. 474).

Les fonctions des olives bulbaires ne sont pas connues. Schroeder von der Kolk, Kesteven, Moeser ont cru à l'existence dans les olives d'un centre de la déglutition, von Bechterew y voit un centre de coordination. D'après cet auteur, la destruction expérimentale de l'olive bulbaire produit des troubles de l'équilibre dans la station et dans la marche. Il semble que les olives aient des connexions importantes avec le cervelet, leur physiologie doit être dans une certaine mesure dépendante des fonctions de ce dernier. La lésion de l'olive chez l'homme produit le vertige, la titubation, la latéropulsion du côté correspondant, véritable syndrome pseudo-cérébelleux (Leclerc).

Le bulbe contient des centres fonctionnels extrêmement importants.

Le centre respiratoire de Legallois serait situé à l'extrémité inférieure du quatrième ventricule près du bec du calamus scriptorius, au niveau des origines du pneumogastrique. La piqûre de ce centre, le nœud vital de Flourens,

arrête la respiration et produit la mort subite chez les animaux à sang chaud. Misslawski a décrit dans la partie interne de la formation réticulaire à côté de la racine de l'hypoglosse un noyau en rapport avec l'acte respiratoire, Gad, Marinesco, Kohnstamm admettent que le territoire principal du centre respiratoire siège dans la formation réticulaire grise. Langendorff a nié l'existence de vrais centres respiratoires bulbaires, pour lui il n'y aurait là que des centres d'arrêt et de régularisation de la respiration. Il convient de remarquer que des centres respiratoires paraissent exister aussi dans les tubercules quadrijumeaux postérieurs, dans le thalamus, sur le plancher du troisième ventricule.

L'existence des centres respiratoires bulbaires explique les troubles fréquents de cette fonction dans les maladies de cette région. Parfois légères, parfois très accentuées, les *modifications de la respiration* se traduisent par de la dyspnée, des crises d'étouffement avec cyanose, une fatigue très rapide par la parole, de la respiration stertoreuse, du rythme de Cheyne-Stokes. La dyspnée est continue ou paroxystique; l'asphyxie, la mort sont parfois observées.

Simon et Horsley, Dubois-Reymond, Katzenstein ont trouvé un centre bulbaire dont l'excitation unilatérale amène la contraction des adducteurs des cordes vocales et non loin de lui un autre centre dont l'excitation amène la contraction des abducteurs. Dans les lésions du bulbe, la *voix* est souvent *faible*, *rauque*, on peut constater de l'*aphonie* (paralysie des muscles constricteurs du larynx). La dyspnée avec tirage et sifflement s'observe dans la paralysie des muscles abducteurs du larynx.

Non loin du centre respiratoire est un centre d'arrêt du cœur. Laborde localise ce centre dans la région postéro-externe du bulbe. Le centre respiratoire et le centre d'arrêt du cœur sont indépendants l'un de l'autre. On a vu en effet le cœur continuer à battre longtemps après l'arrêt de la respiration quand celle-ci était maintenue artificiellement.

Dans les lésions du bulbe on peut observer de la *tachycardie paroxystique ou essentielle*, de la *bradycardie*. La maladie de Stokes-Adams paraît reconnaître pour cause fréquente des lésions artérioscléreuses du bulbe. Widal et Lemierre[1] ont observé à l'autopsie d'un malade ayant présenté du pouls lent permanent l'oblitération athéromateuse des artères bulbaires au niveau de leur origine. Ces auteurs font très justement remarquer que c'est là une particularité anatomique intéressante, qui montre que les artérioles bulbaires peuvent à leur origine dans le tronc basilaire subir une oblitération occasionnant le pouls lent permanent avec syncope par ischémie bulbaire, comme l'oblitération des coronaires à leur origine dans l'aorte peut occasionner l'angine de poitrine par ischémie cardiaque. Le pouls lent permanent d'ailleurs, comme le dit Brissaud, n'est pas pathognomonique d'une maladie bulbaire définie, il contribue à caractériser la localisation bulbaire de tout processus inflammatoire ou néoplasique évoluant dans cette région du névraxe. Brissaud[2] a rapporté l'observation intéressante d'un malade qui, par suite d'une lésion bulbaire tuberculeuse, présentait : une paralysie faciale, de la céphalée, une névralgie partielle du trijumeau, de l'hypoacousie, du ralentissement du pouls, des vertiges, des convulsions épileptiformes, de l'agoraphobie.

(1) WIDAL et LEMIERRE. Pouls lent permanent. Ischémie bulbaire par oblitération athéromateuse des artères bulbaires au niveau de leur origine. *Bulletins et Mémoires de Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1902, p. 782.

(2) BRISSAUD. Syndromes bulbaires. Paralysie faciale et pouls lent permanent. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1899, p. 340.

Les centres bulbaires paraissent avoir un rôle également dans la production de l'embryocardie (tachycardie et rythme fœtal), de l'embryocardie dissociée (rythme fœtal sans tachycardie). La fréquence paradoxale du pouls (tachycardie avec hypertension ou bradycardie avec hypotension) bien étudiée par Grasset[1], certaines arythmies appartiennent à la séméiologie bulbo-protubérantielle. Grasset fait remarquer aussi que l'état de la tension artérielle dépend dans une certaine limite de l'innervation bulbaire et que par suite les troubles de cette tension font partie des symptômes bulbaires.

Les troubles cardiaques et les troubles respiratoires bulbaires sont souvent associés en clinique. Je crois que, au cours des maladies infectieuses, un grand nombre de cas étiquetés « *myocardites aiguës* » dépendent de lésions du bulbe. Dans la diphtérie, pour prendre un exemple, on voit chez certains malades un tableau clinique qui se traduit par l'affaiblissement progressif des contractions du cœur, une chute considérable de la pression artérielle, une pâleur de cire de la face, des vomissements répétés, de la dyspnée sans signes d'auscultation. J. Girard [2] a montré, dans un excellent travail anatomo-pathologique, que les lésions du cœur dans la diphtérie sont constantes, banales, qu'elles ne rendent pas compte des accidents cardiaques observés. Aussi l'existence de la myocardite diphtérique me paraît bien souvent douteuse. Les accidents cardio-pulmonaires observés dans beaucoup d'autres maladies infectieuses me semblent, comme ceux de la diphtérie, reconnaître pour cause des troubles des centres ou des nerfs du bulbe. Des recherches anatomo-pathologiques du système nerveux périphérique et central pratiquées avec les techniques modernes dans les cas de myocardite aiguë donneraient sans doute des résultats intéressants et instructifs.

La paralysie et l'atrophie des muscles de la langue, des lèvres, du voile du palais, du pharynx, l'atteinte possible du trijumeau dans ses fibres motrices et sensitives expliquent la *dysarthrie*, les *troubles de la mastication*, de la *succion*, de la *déglutition*.

Les *troubles de la déglutition* sont fréquents dans les lésions bulbaires. L'alimentation est difficile, parfois même totalement impossible. Des accidents graves peuvent survenir non seulement par suite de l'inanition, mais aussi par passage de corps étrangers dans les voies aériennes amenant des broncho-pneumonies infectieuses ou gangreneuses. Le centre bulbaire de la déglutition n'est pas très nettement spécifié. Pour certains auteurs ce serait le noyau ambigu. Schlesinger, V. Oordt ont constaté des troubles de la déglutition après lésion unilatérale de ce noyau.

Dans le bulbe existe un centre du vomissement. La *salivation* exagérée se constate souvent. Ce symptôme tient d'une part à ce que la salive n'est plus déglutie, d'autre part à ce que le centre salivaire bulbaire est altéré. Parfois les *sueurs profuses* sont observées par suite de l'altération du centre sudoripare.

Claude Bernard a montré, dans une expérience restée célèbre, que la piqûre du plancher du quatrième ventricule entre les racines du nerf acoustique et celles du pneumogastrique fait apparaître le sucre dans les urines. Avant cette expérience l'existence du diabète dans le cours d'affections du système nerveux avait déjà été signalée par Gregory, J. Frank, Stosch, Read Clanny, mais les

(1) Grasset. De la fréquence paradoxale de pouls (bradycardie avec hypotension ou tachycardie avec hypertension). *Semaine méd.*, 1898, p. 353.
(2) J. Girard. *Le cœur dans la diphtérie.* Thèse de Paris, 1902.

cliniciens et les physiologistes n'avaient pas cherché à élucider les relations de cause à effet entre les deux maladies. La glycosurie nerveuse est en rapport avec l'hyperglycémie, celle-ci pouvant résulter soit d'un excès de production, soit d'une insuffisance de la destruction du sucre dans l'organisme. Il n'y a pas lieu d'exposer et de discuter ici les nombreuses théories émises pour expliquer la glycosurie nerveuse. Beaucoup d'auteurs admettent dans le bulbe un centre frénateur de l'action du foie, toute lésion destructive ou inhibitrice de ce centre se traduira par la suractivité de la cellule hépatique. Dans la moelle cervicale au niveau de la quatrième paire on a localisé un centre excitateur du foie, toute lésion irritative de ce centre produira un effet semblable aux lésions destructives du centre bulbaire. Ce qui semble résulter des recherches nombreuses des auteurs, c'est que, dans toute glycosurie avec hyperglycémie d'origine nerveuse, il y a toujours une suractivité passagère ou durable des cellules hépatiques, suractivité qui est provoquée par une lésion indirecte ou directe, inhibitoire ou paralytique du centre bulbaire frénateur (Roque). La question est d'ailleurs compliquée encore par suite de l'existence probable d'un centre bulbaire excito-sécréteur du pancréas.

Quoi qu'il en soit des théories, il est incontestable que la *glycosurie* a été observée dans de nombreuses affections du bulbe. Becker a amené la glycosurie par lésion de l'olive bulbaire. Dans les cas de Recklinghausen, Richardson, Charcot, il s'agit de foyers d'hémorragie ou de ramollissement. Ailleurs, on a observé un abcès du bulbe, telle l'observation de Sorel. Dans un cas de Thiroloix existait une plaque de sclérose sous le plancher du quatrième ventricule. Richardière, Weichselbaum, Mme Pilliet-Edwards ont observé la glycosurie dans la sclérose en plaques. Les cas de tumeurs du mésocéphale avec glycosurie sont nombreux (Kolisch, Michäel, Westphal, Levrat-Perroton, Borgherini, Savoloff et Mosler, Seegen, Recklinghausen, Richardson, etc.). La nature de la tumeur semble avoir peu d'importance dans l'étiologie du symptôme. Recklinghausen a constaté un fibrome dans l'épendyme, Levrat-Perroton une tumeur colloïde, Michaël des cysticerques, Lancereaux des gommes syphilitiques. Dans un travail déjà ancien, Pierre (*Thèse de Nancy*, 1886) avait réuni les différents cas de tumeurs du quatrième ventricule ayant provoqué la glycosurie. Il est à remarquer que dans cette statistique, parmi 35 observations de tumeurs, on n'a mentionné la présence de sucre que 4 fois et la polyurie que 2 fois, mais dans les 29 autres observations 5 fois seulement on signale l'examen des urines. — La glycosurie, comme nous l'avons déjà dit, peut se montrer aussi à la suite de lésions nerveuses siégeant ailleurs qu'au niveau du bulbe. Les lésions d'origine traumatique ont généralement pour siège la région bulbo-protubérantielle, mais elles peuvent occuper d'autres points du névraxe.

Claude Bernard, en piquant le plancher du quatrième ventricule un peu au-dessus du point qui amène la glycosurie, a provoqué chez le lapin la polyurie avec albuminurie. Kahler, en créant chez le lapin des lésions bulbaires par injection de nitrate d'argent, a établi que les lésions atteignant la partie caudale du pont et la partie ouverte de la moelle allongée, surtout dans le voisinage du corps restiforme, provoquaient de la polyurie simple avec polydipsie. L'*albuminurie* par lésion nerveuse centrale a été parfois observée chez l'homme. La *polyurie* simple a été aussi constatée dans des affections bulbaires ; Marinesco, Switalski rapportaient récemment des cas de polyurie simple par lésion

du quatrième ventricule. Thomas B. Futcher (1) pense que souvent le diabète insipide est sous la dépendance de lésions syphilitiques du tronc basilaire.

On a observé dans les affections bulbaires le *syndrome oculaire sympathique* (myosis, rétraction du globe oculaire, chute légère de la paupière) qui appartient à la symptomatologie des paralysies radiculaires inférieures du plexus brachial. Ce syndrome a été vu aussi dans certaines lésions des hémisphères cérébraux et est alors associé à une hémiplégie du type cérébral. Le syndrome sympathique d'origine bulbaire a été étudié par Hoffmann (2), Babinski et Nageotte (3), Breuer et Marburg (4).

Ces derniers auteurs ont résumé, dans un mémoire important, tous les cas où l'on a observé dans des lésions des centres nerveux le syndrome sympathique. Il résulte de leurs observations, comme d'ailleurs de celles de Hoffmann, de Babinski et Nageotte, que les foyers bulbaires amènent le syndrome sympathique du côté de la lésion et les foyers de l'encéphale du côté opposé. Les fibres sympathiques semblent passer par la capsule interne, s'entre-croiser dans la protubérance et occuper dans le bulbe les parties dorso-médiales de la substance réticulaire latérale. Au point de vue physiologique on peut se demander s'il existe un seul centre sympathique dans le bulbe ou si au contraire il faut en admettre deux : l'un bulbaire, l'autre médullaire. Cette question mérite des recherches nouvelles. J'ajouterai que parfois avec le syndrome oculaire sympathique coexiste une paralysie du voile du palais et du récurrent (syndrome d'Avellis) du côté de la lésion.

Nous n'avons que des connaissances très imparfaites sur l'existence et la situation des centres vaso-moteurs bulbaires. Bechterew pense que le noyau central inférieur est un centre vaso-moteur, Reinhold donne cette fonction à la substance grise sous-épendymaire du quatrième ventricule dans sa partie médiane. Leclerc (5) a indiqué que, dans certaines circonstances, l'*asphyxie locale des extrémités* accompagne des désordres nerveux qui ont nettement leur origine dans des centres vaso-moteurs du bulbe, aussi entre-t-elle dans la composition de quelques syndromes bulbo-protubérantiels au même titre que la glycosurie qui, en pareil cas, peut coexister avec elle.

Brissaud (6), dans les belles pages qu'il a consacrées à l'étude des syndromes bulbaires, a décrit une variété d'angoisse véritablement essentielle qui, en dehors de tout prodrome vertigineux, se déclare à l'improviste sous forme de crises et qu'il dénomme l'*anxiété paroxystique pure* : « Rien n'est plus soudain, plus poignant, et j'ajouterai même plus effrayant que ces accès — le plus souvent nocturnes — accompagnés de tremblement, de sueurs froides, de pâleur livide. Ce n'est à proprement parler ni de l'angine de poitrine, ni de l'asthme, mais c'est la terreur de ces deux névroses tout à la fois. Les sujets qui en sont affligés deviennent souvent des asthmatiques; d'autres deviennent de faux

(1) Thomas B. Futcher. *The Johns Hopkins Hospital Reports*, vol. X, 1902.

(2) Hoffmann. Gleichseitige Lähmung des Halssympathicus bei unilateraler apoplectiformer Bulbärparalyse. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, XXXVIII, p. 335.

(3) Babinski et Nageotte. Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées. *Revue neurol.*, 1902, p. 358.

(4) R. Breuer et Otto Marburg. Zur Klinik und Pathologie der apoplectiformen Bulbärparalyse. Die cerebrale sympathische Ophtalmoplegie. *Arbeiten aus dem Neurologischen Institute an der Wiener Universität. Herausgegeben von Prof. Obersteiner*, Heft IX, 1902.

(5) Leclerc. De l'asphyxie locale des extrémités dans les états pathologiques bulbo-protubérantiels. *Semaine méd.*, 1900, p. 307.

(6) Brissaud. *Leçons sur les mal. nerv.*, 1899, p. 348.

aortiques, et chez eux les crises d'angor pectoris les plus typiques se substituent peu à peu à l'anxiété paroxystique simple ; d'autres deviennent agoraphobes; enfin, deux fois j'ai vu les mêmes attaques d'anxiété se transformer en épilepsie. Quel que soit le genre de ces crises, on peut en vérité prétendre et soutenir qu'un trouble passager de l'irrigation bulbaire en est le point de départ. Anxiété de la respiration, anxiété de la circulation, anxiété de l'équilibration, anxiété générale sans qualification plus précise, tout cela s'équivaut à peu de chose près, lorsque la névrose seule est en jeu et ne procède évidemment que d'une irritation par excès ou par défaut des nerfs bulbaires. Mais les lésions grossières du plancher ventriculaire ou des parties avoisinantes sont bien capables, elles aussi, de provoquer des effets semblables. » (Brissaud.)

Brissaud, Dupré (1), Souques (2) ont très justement insisté sur la différence qui existe entre l'angoisse et l'anxiété. L'angoisse est un phénomène bulbaire, l'anxiété un phénomène cérébral. L'angoisse est un trouble physique qui se traduit par une sensation de constriction, d'étouffement, l'anxiété est un trouble psychique qui se traduit par un sentiment d'insécurité indéfinissable. La différence entre les deux termes est importante dans la séméiologie des maladies mentales.

Bonnier (3) considère comme un symptôme bulbaire des crises d'euphorie paroxystique observées chez quelques malades.

Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées (syndrome de Babinski-Nageotte). — Babinski et Nageotte (4) ont décrit, sous le nom d' « Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées », un syndrome qu'ils ont observé chez trois malades. Le titre de leur travail indique bien les traits essentiels de ce syndrome qui dépend de lésions bulbaires unilatérales, Babinski et Nageotte ont pu pratiquer l'autopsie d'un de leurs cas.

Comme il s'agit de faits nouveaux et importants pour la physiologie et la pathologie du bulbe, je crois utile d'analyser succinctement l'observation clinique, les constatations anatomiques et les réflexions de Babinski et Nageotte.

Chez le malade qu'ils ont autopsié Babinski et Nageotte avaient cliniquement constaté :

1° Des troubles de la déglutition, l'abolition du réflexe du voile du palais;

2° Des troubles de la sensibilité au tact et à la température à droite;

3° Des troubles de la motilité. Le malade ne pouvait marcher sans être soutenu, il était sans cesse entraîné à gauche et tombait de ce côté s'il était abandonné à lui-même. La perturbation de l'asynergie musculaire, l'hémiasynergie, se manifestait par les phénomènes suivants. Lorsque le malade placé dans le décubitus dorsal, après avoir fléchi la cuisse sur le bassin et la jambe sur la cuisse, replaçait le membre dans sa position primitive, voici ce qu'on observait : à droite le mouvement était à peu près normal, l'extension de la cuisse sur le bassin et celle de la jambe sur la cuisse étaient exécutées presque synergiquement et le talon glissait sur le sol d'arrière en avant; à gauche le mouvement

(1) Brissaud, Dupré. XIIe Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, Grenoble, 1902.

(2) Souques. Angoisse sans anxiété. *Revue Neurologique*, 1902, p. 1176.

(3) P. Bonnier. Sur quelques réactions bulbaires. *Soc. de biol.*, séance du 14 mars 1903.

(4) Babinski et Nageotte. Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaires avec hémianesthésie et hémiplégie croisées. *Soc. de neurol. de Paris*, 17 avril 1902, et *Revue neurol.*, 1902, p. 358. — Babinski et Nageotte. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1902, p. 492.

était très différent : dans un premier temps la jambe s'étendait brusquement sur la cuisse et le talon restait éloigné du sol par une distance d'un décimètre; dans un second temps la cuisse s'étendait sur le bassin et le talon venait s'appliquer sur le sol. Quand le malade se mettait à genoux sur une chaise à droite le mouvement était normal, à gauche il s'accomplissait avec brusquerie.

Il existait une très légère hémiplégie droite, caractérisée par le signe des orteils ainsi que par le mouvement combiné de flexion de la cuisse et du bassin;

4° Des troubles oculaires. On notait un peu de nystagmus, du myosis à gauche.

Babinski et Nageotte, à l'autopsie de leur malade, constatèrent, dans la moitié gauche du bulbe, l'existence de quatre foyers primitifs. Le premier foyer s'étendait sur toute la moitié supérieure du bulbe, était de forme triangulaire. Sa base s'appuyait à la pie-mère, son sommet s'avançait dans l'épaisseur de la substance réticulée jusque près du plancher entre le faisceau solitaire et le faisceau longitudinal postérieur. Ce foyer entamait la lame postérieure de l'olive, la moitié antérieure de la racine du trijumeau sur une petite étendue et sectionnait une partie des racines du spinal, il interrompait le trajet des fibres du faisceau de Gowers. Le second foyer s'étendait de la partie moyenne à la partie supérieure des olives, siégeait sur les parties latérales du ruban de Reil, sectionnait la moitié postérieure du ruban de Reil, les régions internes de la substance réticulée, quelques fascicules de l'hypoglosse, entamait le faisceau longitudinal postérieur et se plaçait au hile des olives de manière à interrompre à la fois les fibres olivaires gauches avant leur entre-croisement et les fibres olivaires droites après leur entre-croisement. Les deux autres foyers siégeaient l'un sur la partie antérieure du ruban de Reil, l'autre sur le faisceau pyramidal.

Babinski et Nageotte admettent que l'hémiasynergie observée chez leur malade était liée à la lésion des fibres cérébelleuses contenues dans le bulbe. Il y a lieu, disent-ils, de faire jouer un rôle important à la lésion du faisceau cérébelleux descendant ou à celle des fibres cérébelleuses contenues dans le faisceau de Gowers. La latéropulsion et le nystagmus paraissaient liés aussi à l'altération des fibres cérébelleuses.

S'appuyant sur cette observation et sur deux autres cas cliniques, Babinski et Nageotte sont arrivés à ces conclusions :

1° Une lésion unilatérale du bulbe peut donner naissance à une hémianesthésie exclusivement relative au sens thermique et au sens de la douleur comme l'anesthésie syringomyélique;

2° Une lésion unilatérale du bulbe peut provoquer des troubles oculo-pupillaires qui consistent en un rétrécissement de la pupille, une diminution de la fente palpébrale ainsi qu'en une rétropulsion du globe oculaire et qui paraissent semblables à ceux qui résultent de la section des deux premières paires dorsales;

3° Une lésion unilatérale du bulbe peut produire un syndrome ou plutôt une association de syndromes dont les traits essentiels sont des vertiges, une hémiplégie et une hémianesthésie du côté opposé à la lésion, une hémiasynergie, de la latéropulsion et du myosis du côté de la lésion.

Syndrome du noyau de Deiters (Pierre Bonnier). — Pierre Bonnier[1] attribue au noyau de Deiters le syndrome suivant parfois réalisé en clinique : *vertige avec dérobement partiel ou total de l'appareil de sustentation et troubles oculo-*

[1] Pierre Bonnier. Un nouveau syndrome bulbaire. *Presse méd.*, 1903, p. 174. — Pierre Bonnier. Schémas bulbo-protubérantiels. *Presse méd.*, 1903, p. 621.

moteurs réflexes, état nauséeux et anxieux, phénomènes auditifs passagers et manifestations douloureuses dans certains domaines du trijumeau.

Étiologie — Le syndrome se voit principalement, en clinique, à l'occasion de troubles périphériques de l'oreille, comme le syndrome de Menière. Ce fait s'explique, le noyau de Deiters étant surtout un centre labyrinthique. On le rencontre dans la forme labyrinthique du tabes de Bonnier, dans les lésions protubérantielles de diverses affections générales et spécialement chez des sujets dont le bulbe est déjà touché au niveau des centres pneumogastriques comme dans l'anxiété syncopale, le pouls ralenti, l'asthme, l'angine de poitrine, dans la polyurie avec ou sans glycosurie, dans les crises de vomissements réflexes (Bonnier).

Étude clinique et physiologie pathologique du syndrome. — 1° *Vertige.* — Le vertige, d'après Bonnier, est la première réaction du noyau de Deiters, il peut affecter des formes cliniques multiples : le malade se sentira tomber, tourner, s'effondrera, ne saura plus où il est, comment il se tient, il perdra même toute notion de corporalité, toute sensation de sa propre distribution dans l'espace. Le vertige sera ou un ictus vertigineux intense et brutal ou un simple étourdissement que peuvent masquer des troubles irradiés comme l'effondrement, les troubles de la vue, la nausée, l'anxiété, etc. La lésion du noyau de Deiters pourra avoir ou n'avoir pas sa représentation consciente sous forme de sensation vertigineuse. Ignoré du malade, il ne se trahira alors que par les irradiations motrices ou autres qui lui sont propres, c'est-à-dire soit le dérobement brusque, soit la chute ou la giration dans un sens défini, soit des troubles oculo-moteurs comme dans le vertige labyrinthique banal. Bruce[1] a constaté que la destruction du noyau de Deiters entraîne la chute sur le côté et des mouvements d'oscillation des yeux.

Le vertige peut s'expliquer par ce fait que le noyau de Deiters est surtout un centre labyrinthique. La racine vestibulaire de la huitième paire aboutit dans le bulbe aux régions sous-épendymaires, au noyau interne, au noyau de Bechterew et au noyau de Deiters. La racine vestibulaire de l'acoustique transmet des informations d'attitude du segment céphalique pris en bloc et de la totalité du corps vers les centres moteurs bulbaires, le cervelet et le cerveau. Il s'agit des impressions que fournit l'appareil des canaux semi-circulaires indispensables à l'équilibration. Les troubles de l'information vestibulaires retentissent sur les attitudes céphaliques, oculaires et sur notre attitude totale : c'est le vertige et les troubles irradiés.

2° *Dérobement.* — Le dérobement, tel qu'on le voit chez le tabétique ou chez le labyrinthique simple, appartient, d'après Bonnier, au noyau de Deiters. Le malade s'effondre et peut se trouver à terre sans sentir, ni même avoir le vertige. Le symptôme en question s'explique par les connexions du noyau de Deiters avec le cervelet.

3° *Troubles oculo-moteurs.* — Ces troubles paraissent fréquents. Bonnier signale la paralysie simple de la sixième paire du même côté que l'oreille atteinte, le tremblement paralytique du droit externe, les déviations conjuguées des yeux, le nystagmus, les oscillations exagérées des globes oculaires à l'occasion des mouvements volontaires, leurs mouvements incohérents sous les paupières abaissées, le retard unilatéral du regard et de l'accommodation, le

(1) Bruce. *Brit. med. Journ.*, 1899.

myosis et la mydriase d'un côté et l'inégalité pupillaire, les paralysies passagères ou durables, etc.... Au moment du vertige les troubles visuels sont de règle. Très souvent fugaces, ils peuvent durer des heures ou des semaines, Bonnier, dans de nombreux travaux, a insisté sur les rapports qui existent entre les lésions de l'oreille et les troubles oculo-moteurs ; Delage, après avoir expérimenté sur les canaux semi-circulaires, est d'ailleurs arrivé à cette conclusion que l'appareil vestibulaire est avant tout un *organe de régie oculomotrice.*

4° *État nauséeux, anxieux.* — Les connexions du noyau de Deiters avec ceux de la neuvième et de la dixième paires expliquent la nausée, les vomissements, l'anxiété. Parfois on voit apparaître une soif intense, violente et paroxystique. Les troubles respiratoires, circulatoires, sécrétoires et thermiques qui accompagnent le syndrome sont des irradiations aux centres pneumogastriques.

5° *Troubles auditifs.* — Bonnier suppose que le bourdonnement et la surdité persistante de certains ictus vertigineux s'expliquent par ce fait que certaines fibres de la racine auditive (Monakow, Held) passent derrière le corps restiforme et atteignent une partie du noyau de Deiters.

6° *Phénomènes douloureux.* — Dieulafoy a montré que certaines paralysies oculo-motrices sont douloureuses et que la douleur est temporale. Bonnier pour expliquer ce fait rappelle que Probst a vu que le noyau de Deiters recevait des collatérales de la racine sensitive du trijumeau.

Tels sont les différents termes du syndrome sur lequel P. Bonnier a attiré l'attention. Les éléments de ce syndrome sont en clinique fréquemment dissociés. Ils sont intéressants à connaître, car ils peuvent faciliter le diagnostic des lésions bulbaires.

Des chapitres spéciaux de ce Traité étant consacrés à l'étude du tabes, de la sclérose en plaques, de la syringomyélie, nous ne ferons pas une description nouvelle des formes anatomo-cliniques bulbaires et protubérantielles que l'on peut rencontrer au cours de ces différentes affections du névraxe.

CHAPITRE II

RAMOLLISSEMENT DU BULBE

Considérations anatomiques. — Les artères du bulbe rachidien naissent des artères vertébrales, spinales, de l'artère cérébelleuse inférieure et de la partie initiale du tronc basilaire. On peut en distinguer quatre groupes : les artères radiculaires, les artères médianes, les artères périphériques et les artères choroïdiennes. Les *artères radiculaires* arrivent au contact du nerf près de son émergence et se divisent en deux rameaux : l'un externe suit la direction du nerf, l'autre interne pénètre dans le bulbe avec le nerf et va jusqu'aux noyaux d'origine. — Les *artères médianes* ou artères des noyaux de Duret, artères centrales de Charpy, artères du sillon d'Adamkiewicz naissent perpen-

diculairement sur le tronc de l'artère spinale antérieure et se dirigent horizontalement jusqu'au plancher du quatrième ventricule. Elles vascularisent les noyaux du spinal, de l'hypoglosse et du facial inférieur. Là, en effet, ces artères se terminent en arborisations dont les divisions se perdent autour des noyaux d'origine de ces nerfs. Chaque noyau est dessiné par un groupe de cellules et un îlot capillaire. Plus haut le groupe des artères sous-protubérantielles de Duret naît du tronc basilaire à son origine, pénètre dans le trou borgne et nourrit les noyaux du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et de l'auditif. — Les *artères périphériquès* ou des cordons naissent du réseau pie-mérien, des cérébelleuses, des spinales postérieures. Elles se distribuent aux diverses parties constitutives du bulbe à l'exception des noyaux. L'olive bulbaire reçoit ses vaisseaux de différentes sources : des rameaux périphériques ou artères olivaires, de l'artère radiculaire de l'hypoglosse et même des collatérales de l'artère centrale (Charpy). Les *artères du plexus choroïde* émettent plusieurs rameaux allant au plancher du quatrième ventricule.

Des variations existent dans la distribution des artères du bulbe et il est certain que les différents noyaux ne sont pas toujours vascularisés par les mêmes artères. On peut cependant considérer comme exacte la description de Duret.

Étiologie. Anatomie pathologique. — Les oblitérations des vaisseaux nourriciers du bulbe, soit par embolie, soit par thrombose, sont la cause des ramollissements. Proust, Leyden, Gowers, etc., ont rapporté des cas d'embolie de l'artère vertébrale; Charcot, Joffroy, Leyden, Senator, Reinhold, Eisenlohr, V. Oordt, Breuer et Marburg des cas de thrombose.

Les *thromboses des vaisseaux du bulbe*, parfois consécutives à l'artériosclérose, à l'athérome, sont souvent la conséquence de lésions syphilitiques. Il faut remarquer cependant que les artérites syphilitiques du bulbe sont beaucoup moins fréquentes que les artérites syphilitiques du cerveau. Dans la syphilis des centres nerveux le bulbe est somme toute rarement atteint. Adamkiewicz [1] a cherché à expliquer cette immunité relative par des considérations d'hydraulique circulatoire. Au moyen d'injections poussées soit dans la grande artère spinale qu'il a décrite, soit dans l'artère basilaire, il a vu que le bulbe était protégé contre le choc direct de l'ondée sanguine venant de l'une ou de l'autre de ces artères. Au bulbe la loi du rapport direct entre l'importance de l'afflux sanguin et celle du centre nerveux à irriguer a été tournée, mais respectée par un artifice mécanique. Au lieu du calibre des vaisseaux, c'est le nombre des vaisseaux qui a été augmenté. Le courant sanguin en passant des vertébrales dans les artères spinales antérieures (artères vertébro-spinales d'Adamkiewiez) et de celles-ci dans les capillaires est brisé deux fois. C'est là comme un double tamis et comme une double écluse. Ainsi se trouve retardé l'apport des agents nocifs, et d'autre part se trouve assuré un état d'équilibre stable de la circulation sanguine, équilibre nécessaire à l'accomplissement régulier des importantes fonctions organiques auxquelles préside le bulbe.

L'*anatomie pathologique* des ramollissements du bulbe n'offre rien de spécial. Très souvent les foyers sont unilatéraux. Parfois il n'existe qu'une seule zone ramollie, parfois on en observe plusieurs adjacentes, comme dans le cas de Babinski et Nageotte. Le siège et le volume de ces foyers varient suivant les

(1) ADAMKIEWICZ. Der Blutschutz des verlängerten Marks. *Neurol. Centralblatt*, 1898, p. 295.

artères oblitérées. Il est fréquent de voir des ramollissements bulbo-protubérantiels ou bulbo-cérébelleux.

Quand la mort a été rapide, on ne constate pas de ramollissement du territoire ischémié.

Maleïev[1], ayant eu l'occasion de faire l'autopsie d'un individu mort dix jours après l'oblitération de la partie inférieure du tronc basilaire, n'a pas observé de foyer de ramollissement bulbaire; mais, à l'examen microscopique, les noyaux d'origine des 9e, 10e et 12e paires étaient dégénérés, ainsi que les racines de ces nerfs; les noyaux d'origine des autres nerfs étaient également atteints, mais leurs racines étaient intactes.

Symptômes. — Duret, en se basant sur la distribution des artères médianes du bulbe, avait conçu *a priori* la théorie suivante : 1° lorsqu'un caillot siège dans l'une des artères vertébrales, il interrompt la circulation dans l'artère spinale antérieure et, par conséquent, dans les artères médianes qui en partent, c'est-à-dire dans les artères nourricières des noyaux du spinal, de l'hypoglosse et du facial inférieur. Il donnera lieu à tous les symptômes d'une paralysie labio-glosso-laryngée à début brusque; 2° lorsque le caillot occupe la partie inférieure du tronc basilaire, il anémie les artères sous-protubérantielles, les artères des noyaux du pneumo-gastrique, il s'ensuivra une mort subite ou au moins rapide. Cette conception est exacte, elle a été vérifiée par les faits cliniques.

Les symptômes créés par l'oblitération des artères nourricières du bulbe peuvent être suraigus, aigus, subaigus.

Dans un premier groupe de faits, il s'agit le plus souvent d'embolie de la vertébrale, plus rarement de thrombose à marche rapide, l'évolution des symptômes est *suraiguë*; le syndrome bulbaire se crée et la mort survient avec des troubles respiratoires et cardiaques.

Dans d'autres cas, on peut observer des *prodromes* : douleurs de tête, somnolence, tendance à la syncope, vertiges, nausées, scotome scintillant. Ces prodromes existent principalement chez les artérioscléreux. Souvent les signes bulbaires apparaissent sans ictus avec perte de connaissance. Bien que le ramollissement bulbaire soit fréquemment unilatéral, on observe au début des troubles très marqués de la déglutition, de la phonation. On a, somme toute, le tableau d'une *paralysie glosso-labio-laryngée à début brusque*, et il est facile de constater les troubles de la motilité de la langue, du voile du palais, des cordes vocales. A ces signes bulbaires, sur lesquels nous croyons inutile d'insister, s'ajoutent souvent des *paralysies des membres*, soit une hémiplégie simple, soit une hémiplégie double. Reinhold, Revilliod, Goukowsky ont observé une variété de paralysie alterne caractérisée par la paralysie de l'hypoglosse d'un côté et l'hémiplégie des membres du côté opposé. Les *troubles de la sensibilité* sous forme de paresthésies, l'hémianesthésie complète ou dissociée se voient dans certains cas. Parfois on constate de l'*ataxie*, de l'*asynergie* dans les membres du côté de la lésion. Dans le cas publié par Leclerc [2], le ramollissement du bulbe avait donné lieu à un syndrome cérébelleux; de tels faits sont rares.

[1] Maleïev. Contribution à l'anatomie pathologique des paralysies bulbaires d'origine vasculaire. *Neurologhitcheski Vestnik*, 1900, VIII, f. 3, p. 16.

[2] Leclerc. Ramollissement bulbaire avec syndrome cérébelleux. *Soc. nat. de méd. de Lyon*, séance de juillet 1901.

Le *syndrome oculaire sympathique* a été observé dans des paralysies bulbaires apoplectiformes par Hoffmann, Babinski et Nageotte, Breuer et Otto Marburg. Je rappelle que Babinski et Nageotte ont vu, dans des ramollissements unilatéraux du bulbe, une association de syndromes dont les traits essentiels sont des vertiges, une hémiplégie et une hémianesthésie du côté opposé de la lésion, une hémiasynergie, de la latéropulsion et du myosis du côté de la lésion.

Les différents syndromes bulbaires que nous avons décrits peuvent, on le comprend facilement, s'observer dans des cas de ramollissement. Parfois, dans les lésions vastes, aux symptômes bulbaires s'adjoignent des symptômes protubérantiels. Quand la mort ne survient pas après quelques jours ou après quelques semaines, soit par troubles cardiaques ou pulmonaires, soit par troubles de la déglutition et pneumonies infectieuses consécutives, il est habituel de voir les symptômes bulbaires s'améliorer.

Oppenheim a observé un cas de paralysie bulbaire aiguë où la guérison fut presque complète. Si le malade survit et que les noyaux ou les racines de certains nerfs moteurs du bulbe aient été atteints, on pourra observer des atrophies musculaires avec réaction de dégénérescence, mais les troubles n'auront jamais la symétrie et l'évolution que l'on constate dans la paralysie bulbaire progressive chronique.

Diagnostic. — La paralysie bulbaire apoplectiforme, par son mode de début, son évolution, se différencie facilement des autres variétés de paralysies bulbaires (*paralysie bulbaire chronique progressive*, *paralysie bulbaire asthénique*, *tumeurs du bulbe*, etc...). Parfois il peut y avoir certaines difficultés pour diagnostiquer entre elles la paralysie bulbaire apoplectiforme et la *paralysie pseudo-bulbaire*. Dans la paralysie pseudo-bulbaire, le début se fait en général par plusieurs ictus apoplectiques; on constate des troubles psychiques, du rire et du pleurer spasmodiques; il y a une disproportion entre l'intensité des désordres des mouvements associés et l'intégrité relative des mouvements simples; on n'observe pas d'atrophies musculaires.

Dans les cas de paralysie bulbaire suraiguë avec mort rapide, il est impossible de dire s'il s'agit d'une *hémorragie* ou d'un *ramollissement*. En règle générale, les ramollissements ont une évolution moins rapide que les hémorragies. La constatation d'une cardiopathie chez le malade fera songer à une thrombose par embolie, tandis que des signes de syphilis ou de sclérose vasculaire, l'existence de prodromes, orienteront le diagnostic vers la thrombose par artérite. Il ne faut pas oublier d'ailleurs que, dans l'artério-sclérose de la vertébrale ou du tronc basilaire, on peut observer des meiopragies bulbaires sans qu'il existe de ramollissement.

Le diagnostic du siège des lésions est très délicat, mais l'anatomie permet de dissocier les symptômes bulbaires créés par l'oblitération des différentes artères. L'oblitération d'une artère vertébrale amène des troubles des nerfs glosso-pharyngien, pneumo-gastrique, spinal, grand hypoglosse. Quand l'artère spinale antérieure, ce qui n'est pas rare, naît d'une seule artère vertébrale, l'oblitération de cette dernière peut produire des signes bulbaires bilatéraux et une hémiplégie double. Une hémiplégie double peut aussi se montrer dans des ramollissements unilatéraux étendus du bulbe, alors qu'un faisceau pyramidal avant la décussation est lésé et l'autre après la décussation. Dans

les cas où la voie motrice est vascularisée par une artère spinale antérieure issue des deux vertébrales, la thrombose de l'une de celles-ci pourra ne causer aucune paralysie des extrémités.

L'artère cérébelleuse inférieure peut être le siège d'embolie ou de thrombose, ainsi qu'il résulte des observations de V. Oordt, de Wallenberg ([1]). Le foyer de ramollissement siège dans la partie latérale du bulbe et atteint le corps restiforme, le noyau du vague et du glosso-pharyngien, la racine spinale du trijumeau et une partie de la formation réticulaire; l'olive peut être lésée, le cervelet est souvent ramolli. Dans ce cas, on observe un syndrome bulbaire unilatéral, une hémianesthésie du côté opposé et parfois de l'anesthésie dans le domaine du trijumeau. L'hémiplégie ne se constate que dans les cas où est atteint le faisceau pyramidal, mais on observe relativement fréquemment de l'ataxie du côté de la lésion (Reinhold, Anton). On peut constater également du nystagmus, des vertiges, une tendance à la chute du côté de la lésion.

Traitement. — Il est nécessaire de donner un traitement spécifique dans tous les cas où l'on croit à la possibilité de la syphilis; on obtient ainsi parfois des résultats très favorables. Chez les polyscléreux, la thérapeutique sera surtout hygiénique, on conseillera aussi les iodures.

Au début, il faut surveiller avec un grand soin l'alimentation, nourrir les malades avec la sonde œsophagienne pour éviter les accidents de suffocation et les infections pulmonaires.

Quand surviennent des atrophies musculaires on usera de l'électrothérapie comme dans la paralysie bulbaire chronique progressive.

CHAPITRE III

HÉMORRAGIE BULBAIRE

Les hémorragies limitées au bulbe rachidien sont rares. Très souvent, il s'agit de foyers protubérantiels se prolongeant dans la moelle allongée.

Les causes des hémorragies du bulbe sont les mêmes que celles des hémorragies cérébrales : artérites chroniques, athérome, etc. Les efforts violents, les accès de colère, les conditions susceptibles d'élever la tension artérielle peuvent favoriser la rupture de vaisseaux altérés.

Des hémorragies du bulbe se rencontrent parfois dans les maladies infectieuses, les intoxications, l'urémie. Maygrier et Chavane, Bar et d'autres auteurs ont observé des hémorragies du bulbe dans l'éclampsie. Durant l'accouchement laborieux, il se produit parfois des hémorragies bulbaires et des hématomyélies chez les nouveau-nés.

Charrin et Leri ([2]) ont observé des hémorragies dans la protubérance, le bulbe

([1]) Wallenberg. Anatomischer Befund in einem als acute Bulbäraffection (Embolie der Art. cerebellar post. inf. sin.) beschriebenen Falle. *Arch. f. Psych.*, XXXIV. 1901.

([2]) Charrin et Leri. Lésions des centres nerveux des nouveau-nés issus de mères malades (mécanisme et conséquences). *Académie des sciences*, 16 mars 1903.

et la moelle des nouveau-nés issus de femmes atteintes de différentes maladies infectieuses (tuberculose, pneumonie, bronchite). Ces lésions sont à rapprocher, ainsi que le font remarquer Charrin et Leri, des altérations du foie et du rein qui sont créées, sous l'influence des mêmes conditions étiologiques, par l'intervention des poisons microbiens hémorragipares ou des principes toxiques provenant des cellules maternelles et fœtales déviées par l'infection de leur type nutritif normal. Les constatations de Charrin et Leri sont très intéressantes au point de vue de la pathologie générale, car ces différentes hémorragies semblent être le point de départ de certaines affections du névraxe qui se développent plus ou moins tardivement dans l'existence.

Les traumatismes sur le crâne peuvent déterminer des hémorragies du bulbe. Westphal, Duret, en donnant à des animaux des coups sur la tête en ont expérimentalement produit, ce dernier auteur a attiré l'attention sur le rôle du choc céphalo-rachidien. Les hémorragies bulbaires post-traumatiques existent aussi chez l'homme; pour certains cliniciens, elles seraient une des causes possibles du diabète sucré ou insipide que l'on observe parfois après des accidents plus ou moins violents.

Durant l'évolution de la syringomyélie ou mieux de la syringobulbie, on peut observer des paralysies bulbaires apoplectiformes consécutives à des hémorragies.

Schlesinger a relaté une observation de paralysie bulbaire aiguë par suite de l'abaissement subit de la pression atmosphérique chez un ouvrier ayant travaillé dans un caisson.

Symptômes. — Très souvent l'hémorragie bulbaire amène la mort instantanée ou extrêmement rapide.

Dans d'autres cas, la mort arrive progressivement après quelques heures ou quelques jours comme dans les observations de Mesnet, de Leyden, de Schwalbe. Le début est brusque, apoplectiforme, avec perte de connaissance. Dans un cas de Senator, une hémorragie a déterminé une paralysie bulbaire aiguë sans perte de connaissance. Quand le malade a repris conscience on observe souvent, avec une hémiplégie simple ou double, des signes de localisation bulbaire : paralysie du facial inférieur, de la langue, du larynx. Quand les signes bulbaires sont unilatéraux, ils siègent du même côté que la lésion, tandis que l'hémiplégie est croisée (Erb). La respiration est irrégulière, parfois prend le rythme de Cheyne-Stokes; les battements du cœur sont aussi modifiés. Les vomissements, le hoquet, la polyurie, la glycosurie peuvent se voir. Erb, Leyden ont constaté une haute élévation de la température, tandis que Lemcke a observé de l'hypothermie. La mort survient le plus souvent par les troubles de la respiration ou par « pneumonie de déglutition ».

Quand la mort n'est pas rapide, le malade peut présenter les signes de la paralysie bulbaire chronique.

Le *diagnostic* des hémorragies bulbaires est très difficile dans les cas d'apoplexie foudroyante, car les grosses hémorragies de la protubérance ou les hémorragies cérébrales avec rupture dans les ventricules donnent une symptomatologie identique. Quand la mort n'est pas rapide, on reconnaîtra facilement le syndrome bulbaire qui permettra de faire un diagnostic de localisation.

[GEORGES GUILLAIN.]

CHAPITRE IV

TUMEURS DU BULBE

Les tumeurs du bulbe sont relativement rares. Dans un travail publié en 1898, Gianulli (1) en a réuni vingt-sept observations. Ces tumeurs, dans la très grande majorité des cas, ne restent pas localisées au bulbe, elles compriment et détruisent dans leur évolution le cervelet, la protubérance. Nous avons vu déjà, en étudiant les tumeurs de la protubérance, que beaucoup de celles-ci se prolongeaient dans le bulbe rachidien.

Les tumeurs qui naissent autour du bulbe et qui le compriment sont souvent fort difficiles à différencier des tumeurs intrabulbaires. Aussi bien devra-t-on se reporter au chapitre des compressions bulbaires pour avoir des notions complètes sur la pathologie des néoplasmes de cette région.

Étiologie. — Anatomie pathologique. — On trouve dans le bulbe rachidien les mêmes variétés de tumeurs que dans les autres parties du névraxe.

Les *gliomes*, les *glio-sarcomes* sont parmi les tumeurs le plus souvent constatées. Bischoff (2), Göhlman (3), Becker (4), Linck (5), ont décrit des gliomes du quatrième ventricule et du bulbe. Dans un cas de Marinesco (6), il s'agissait d'un glio-sarcome hémorragique. A l'autopsie, Marinesco constata que le bulbe était tuméfié, augmenté de volume. Le plancher du quatrième ventricule avait disparu, à sa place on voyait un néoplasme mou, s'étendant depuis la pointe du calamus jusqu'à la moitié supérieure du bulbe. Sur une section transversale le néoplasme avait un aspect gélatineux et la plus grande partie était transformée en une véritable hémorragie. Le glio-sarcome hémorragique avait détruit la partie supérieure du noyau de l'hypoglosse, le noyau dorsal (musculo-lisse du pneumo-gastrique), le faisceau longitudinal postérieur, la partie postérieure du ruban de Reil, de même qu'une partie de la substance réticulée. Les *fibromes*, les *épithéliomes* sont exceptionnels.

Les *tumeurs tuberculeuses* du bulbe sont souvent la prolongation inférieure de tumeurs tuberculeuses de la protubérance. Ch. Lévi (7) a vu un tubercule du volume d'un petit haricot siégeant à la partie supérieure du bulbe vers le noyau

(1) GIANULLI. Contributo clinico e anatomico allo studio dei tumori del IV ventricolo. *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1898, XXIV, p. 87-106.

(2) BISCHOFF. Zwei Geschwülste der Brücke und des verlängerten Markes. *Jahrbücher f. Psych.*, 1897, XV.

(3) GÖHLMAN. Gliome du plancher du IVe ventricule. *Allg. Zeitsch. f. Psych.*, 1899, LVI, 1, 257.

(4) BECKER. Ein Gliom des 4 Ventrikels nebst Untersuchungen über Degen. in den hinteren und vorderen Wurzeln bei Hirndruck und bei Zehrkrankheiten. *Arch. f. Psych.*, 1902, XXXV.

(5) LINCK. Zur Kenntniss der ependymären Gliome des IV Ventrikels. *Ziegler's Beiträge*, 1903, XXXIII.

(6) MARINESCO. Diabète insipide dépendant d'un gliome du quatrième ventricule. XIIIe Congrès international de médecine, Paris, 1900. *Comptes rendus de la section de neurologie*, p. 399.

(7) CH. LÉVI. Tubercule de la partie supérieure et latérale du bulbe chez un enfant. Hémiplégie faciale. *Bull. de la Soc. anat.*, 1897, p. 699.

du facial. Spitzer [1] a constaté un tubercule solitaire de la grosseur d'une noisette sur le plancher du quatrième ventricule.

Les *gommes syphilitiques* se rencontrent aussi dans cette région. E. W. Taylor [2] a rapporté récemment une intéressante observation anatomique et clinique d'une tumeur gommeuse syphilitique volumineuse qui avait détruit tout le plancher du quatrième ventricule.

Dans un cas de Switalski [3], il s'agit d'un *angiome* du plancher du quatrième ventricule. Cet angiome s'étendait depuis le bulbe, immédiatement au-dessus des noyaux du pneumogastrique, jusque dans le pédoncule cérébral.

Des *cysticerques* du quatrième ventricule ont été observés par Roger, Hammer, Meyer, Rothmann, Hensen. Ce sont là souvent des tumeurs anatomiquement extra-bulbaires, mais qui ne peuvent vraiment pas être décrites ailleurs que dans ce chapitre. Les cysticerques siégeant dans le quatrième ventricule ou dans l'aqueduc de Sylvius déterminent fréquemment l'hydrocéphalie et l'amaurose.

Je mentionnerai enfin quelques cas de *tumeurs des plexus choroïdes* du quatrième ventricule. Codd [4] a vu sur le plancher du ventricule à la place des plexus choroïdes des kystes nombreux. Catola [5] a observé un gliome, Chataloff [6], un cancer des plexus choroïdes du quatrième ventricule.

Symptômes. — Certaines tumeurs du bulbe, telles que les cysticerques qui se développent sur le quatrième ventricule, peuvent rester latentes durant presque toute la durée de leur évolution et ne se manifester par des symptômes graves que peu de temps avant la mort.

De même que les tumeurs de la protubérance, les néoplasmes du bulbe se traduisent parfois en clinique par des symptômes généraux d'hypertension crânienne et par des symptômes de lésion en foyer. Il est à remarquer cependant que les *signes généraux d'hypertension* crânienne manquent relativement fréquemment; nous avons vu que ces signes faisaient défaut également dans nombre de cas de tumeurs protubérantielles. Quand ils existent, on peut constater : la céphalée, l'apathie, les vomissements, la névrite optique, etc....

Beaucoup plus importants sont les *signes de lésion en foyer*. Je crois inutile d'insister sur ces signes qui ont été décrits dans le chapitre consacré aux syndromes bulbaires. On observe chez les malades : des paralysies motrices et sensitives des membres unilatérales ou bilatérales, des troubles de la motilité de la langue, des lèvres, du larynx, c'est-à-dire le syndrome labio-glosso-laryngé avec la dysarthrie et la dysphagie qui le caractérisent, la paralysie faciale, la paralysie du nerf oculo-moteur externe, la surdité. L'angoisse, les vertiges peuvent se voir. On peut supposer des tumeurs qui, par leur siège, détermineraient le syndrome du noyau de Deiters, le syndrome de Babinski-Nageotte.

[1] Spitzer. Ein Fall von Tumor am Boden der Rautengrube. *Jahrbüch. f. Psych.*, 1899, XVIII

[2] E. W. Taylor. Gumma of the oblongata. *Journal of the Boston Society of med. sciences*. vol. IV, p. 111-118, January 1900.

[3] Switalski. Un cas de polyurie avec lésion du quatrième ventricule. *Comptes rendus de la section de neurologie du Congrès international de* 1900, p. 401.

[4] Codd. Maladie kystique du quatrième ventricule. *Brit. med. Journ.*, 26 février 1898.

[5] Catola. Un glioma dei plessi coroidei del IV ventricolo. *Rivista di Patol. nervosa e mentale*, 1901.

[6] Chataloff. Cancer du plexus choroïdien du quatrième ventricule. *Journal (russe) clin.* 1901, juin, p. 571-585.

[GEORGES GUILLAIN.]

Bastianelli [1], dans un cas de gliome du bulbe, a constaté un spasme rythmique des muscles de la respiration, de la langue, du voile du palais, des lèvres.

La glycosurie a été observée dans de nombreux cas de tumeurs du bulbe. Le diabète insipide se voit également. Chez le malade de Marinesco, il y avait une polyurie de douze litres avec azoturie et albuminurie sans glycosurie; chez le malade autopsié par Switalskion avait constaté de même un diabète insipide.

Les troubles du pouls, du cœur, de la respiration, les crises bulbaires appartiennent à la symptomatologie des tumeurs de bulbe et sont souvent la cause de la mort. Au sujet des troubles respiratoires, il faut remarquer que l'observation de Marinesco semble prouver, suivant la remarque de François Franck, que le véritable centre respiratoire bulbaire ne doit plus être localisé à la pointe du calamus scriptorius. La lésion bulbaire observée par Marinesco a pu envahir toute la région sans déterminer la mort. Les hémorragies qui dans ce cas ont dilacéré le bulbe (il s'agissait, nous l'avons vu, d'un glio-sarcome hémorragique) ont permis la survie, chacune d'elles cependant déterminant un ictus bulbaire, mais ne supprimant pas la respiration. Le malade est mort subitement à la suite d'une hémorragie qui a envahi l'aqueduc de Sylvius et le troisième ventricule. E. W. Taylor, dans le cas de tumeur syphilitique du bulbe qu'il a rapporté, a fait aussi la remarque que les symptômes n'avaient pas éte proportionnels aux lésions.

Évolution. — Le mode de début clinique des tumeurs du bulbe est assez variable. La céphalée, les névralgies, la raideur de la nuque, les mouvements involontaires dans les muscles de la face, les vertiges, la paralysie d'un des nerfs de la région, la polyurie, etc., peuvent se montrer indistinctement comme premiers symptômes de l'affection. Celle-ci est lente et progressive. Les périodes de rémission et de recrudescence des symptômes se voient parfois dans les tumeurs vasculaires. Certaines tumeurs peuvent rester latentes durant un temps très long.

La symptomatologie peut être limitée au domaine d'un des nerfs bulbaires. Ailleurs, dans les cas de tumeurs étendues, la symptomatologie est souvent bulbo-protubérantielle. Oppenheim, Gerhardt, Czylharz ont remarqué que les cysticerques du 4e ventricule donnaient souvent des symptômes cérébello-bulbaires.

La mort est fatale. Elle survient souvent dans une syncope au milieu d'une crise bulbaire. La mort subite est parfois causée par une hémorragie ou un ramollissement du bulbe.

Dans quelques observations on a rapporté l'histoire de tumeurs restées stationnaires durant des années. La maladie dure en général quelques mois, rarement un an.

Diagnostic. — Le diagnostic d'une tumeur du bulbe est facile, si l'on est en présence d'un malade qui a des symptômes d'une lésion du bulbe et des signes généraux d'une tumeur intra-crânienne. De tels cas ne sont pas très fréquents, car nous avons vu que souvent les signes d'hypertension faisaient défaut dans les tumeurs du bulbe.

(1) Bastianelli. *R. Accad. med. di Roma,* séance du 28 avril 1901.

Les *hémorragies et les ramollissements du bulbe* créent des paralysies bulbaires à début brusque, des paralysies bulbaires apoplectiformes. Les symptômes s'améliorent fréquemment quand la mort n'a pas suivi de près l'ictus initial. On retrouve chez les malades les signes d'une cardiopathie, de l'athérome. Les tumeurs du bulbe, au contraire, ont une évolution lente et progressive.

Quand une tumeur du bulbe se traduit par le syndrome labio-glosso-laryngé, on peut songer à la *paralysie bulbaire progressive*. En cas de tumeur il est rare que le syndrome labio-glosso-laryngé soit bilatéral, contrairement à ce que l'on observe dans la paralysie bulbaire progressive. L'évolution de cette dernière débutant par la paralysie et l'atrophie de la langue, atteignant ensuite les muscles des lèvres, du voile du palais, est différente. Le facies de la paralysie bulbaire progressive est typique, la partie inférieure du visage immobilisée a une expression d'hébétude qui contraste avec l'animation de la partie supérieure. Les troubles de la sensibilité font défaut dans la maladie de Duchenne, ils existent souvent dans les tumeurs du bulbe. Dans celles-ci, la paralysie unilatérale ou bilatérale des membres est loin d'être rare ; dans la paralysie bulbaire progressive, quand des signes spinaux existent, ils se présentent sous la forme de l'atrophie musculaire progressive. Le diagnostic est donc toujours possible.

Dans certaines tumeurs du bulbe on observe parfois des variations dans l'intensité des symptômes ; on pourrait alors penser à l'existence de la paralysie *bulbo-spinale* asthénique, le *syndrome d'Erb*. Dans cette affection la parésie prédomine dans les muscles masticateurs et dans le releveur de la paupière (ptosis), on constate de la parésie des muscles de la face et de la nuque. Les muscles sont sujets à un épuisement fonctionnel précoce, qui se manifeste à la suite du moindre effort. Il suffit de faire parler les malades, de les soumettre à un examen tant soit peu prolongé, de leur faire exécuter certains mouvements pour amener les différents muscles à un état voisin de l'anéantissement, mais ces parésies ne persisteront pas. Dans les tumeurs du bulbe la paralysie des membres se présente sous un autre caractère. Qu'il s'agisse d'hémiplégie ou de paraplégie des quatre membres, les symptômes ne s'amendent jamais complètement, les réflexes sont exagérés. Dans les tumeurs strictement limitées au bulbe, les muscles masticateurs et les muscles de l'œil sont respectés.

La *paralysie pseudo-bulbaire* par les ictus successifs qui en marquent le début, par le défaut de concordance entre l'intensité des troubles fonctionnels et la conservation relative des mouvements élémentaires, par l'absence d'atrophies musculaires, par la présence chez les malades du rire et du pleurer spasmodiques, se diagnostiquera aisément.

Certains cas de *sclérose en plaques* à localisation bulbo-protubérantielle prédominante ont un début insidieux, une marche lente et progressive. Les symptômes peuvent être accentués principalement d'un côté du corps, la titubation, les vertiges peuvent être constatés. Le diagnostic est alors parfois hésitant avec une tumeur du bulbe. Raymond [1], chez un de ses malades, a été amené à discuter le diagnostic différentiel entre des tumeurs du bulbe et la sclérose en plaques. Dans le cas de cette dernière on observera souvent le nystagmus, une ébauche de tremblement intentionnel. Le diagnostic toutefois peut être extrê-

[1] RAYMOND. Tumeurs du bulbe ou sclérose en plaques. *Clin. des mal. du syst. nerveux* 5e série, 1901, p. 269.

[GEORGES GUILLAIN.]

mement difficile, si l'on ne constate pas les symptômes d'hypertension intracrânienne qui permettront d'affirmer la présence d'une tumeur.

Dans une observation de Gianelli une tumeur du quatrième ventricule avait donné lieu durant la vie aux symptômes suivants : parésie faciale droite, paraparésie et plus tard paraplégie, douleurs fulgurantes, crises gastriques, incoordination des membres inférieurs, signe de Romberg, hypoalgésie du tronc, des membres supérieurs et du territoire innervé par la seconde branche du trijumeau, hypoacousie et hallucinations acoustiques, dysarthrie, etc. On comprend que l'auteur ait songé au *tabes*.

Nous avons déjà insisté sur la très grande difficulté, dans certains cas, de diagnostiquer une tumeur d'une *compression du bulbe*. Il est évident que, si l'on observe les symptômes typiques d'un mal de Pott sous-occipital, le diagnostic de compression du bulbe sera posé, mais en l'absence des signes d'une lésion extérieure, il sera presque impossible de spécifier avec exactitude la nature de l'affection.

Traitement. — Le traitement mercuriel et ioduré intensif sera prescrit toutes les fois que l'on soupçonnera un néoplasme syphilitique. Abstraction faite de ces cas où l'on peut faire une thérapeutique pathogénique, on sera réduit à instituer une thérapeutique symptomatique.

CHAPITRE V

ABCÈS DU BULBE

Les *abcès* du bulbe sont extrêmement rares. Les quelques observations publiées appartiennent à Meynert, Eisenlohr (1), Lorenz, Dogliotti (2), Cassirer (3). Dans le cas de Eisenlohr, l'abcès consécutif à une suppuration pulmonaire siégeait dans le côté gauche du bulbe à la hauteur de l'aile grise et se prolongeait par un diverticulum jusqu'au niveau de la deuxième racine cervicale. L'abcès du bulbe observé par Dogliotti était consécutif à un panaris, cet abcès avait la grosseur d'une amande, il était situé surtout dans la moitié droite du bulbe, s'étendait depuis le tiers inférieur du quatrième ventricule jusqu'au point d'émergence des racines postérieures du premier nerf dorsal. Le pus s'échappait par une fissure vers le bec du calamus scriptorius. L'ensemencement du pus de l'abcès, comme du liquide céphalo-rachidien trouble recueilli pendant la vie du sujet, donna du staphylocoque doré.

L'abcès observé par Cassirer semble s'être développé au cours d'une appendicite. Cet abcès entourait les noyaux d'origine et les filets du facial et s'étendait jusqu'à la protubérance annulaire.

(1) Eisenlohr. *Deutsche med. Woch.*, 1892, p. 111.

(2) Dogliotti. Abcès à staphylocoques de la moelle allongée. *Gazzetta medica di Torino*, 1899, n° 43, p. 841.

(3) Cassirer. Abcess der Medulla oblongata. *Berliner Gesells. f. Psych. und Nervenkrankheiten*, 8 juillet 1901. — *Neurologisches Centralblatt*, 1901, p. 729. — Cassirer. Ueber metastatische Abszesse im Zentralnervensystem. *Arch. f. Psych.*, 1902, XXXVI.

La *symptomatologie* des abcès du bulbe est assez difficile à déterminer en raison de la pénurie des observations. Cette symptomatologie variera d'ailleurs suivant le siège des abcès. Le malade de Eisenlohr présenta une paralysie progressive du bras et de la jambe gauche, une anesthésie de la main gauche, puis le bras droit fut paralysé, il y eut de la paralysie des muscles abdominaux, de la rétention d'urine. Le facial, l'hypoglosse, les nerfs de l'œil étaient intacts. Le malade mourut le dixième jour avec des phénomènes de dyspnée progressive. — Le malade de Dogliotti commença à présenter de la fièvre et à ressentir des vives douleurs dans les articulations des membres du côté droit qui se paralysèrent avec les muscles du tronc et le facial inférieur du même côté ; les jours suivants on constata une hémianesthésie thermique et douloureuse sur tout le corps à gauche à l'exception de la face ; le tact était conservé. Les membres du côté gauche se paralysèrent, tardivement on observa du myosis, de la rétention d'urine, des troubles respiratoires. Le malade mourut dix-neuf jours après le début de la fièvre et l'apparition des accidents douloureux et paralytiques.

Dans le cas de Cassirer on constata aussi une température élevée, des troubles de la sensibilité (hémianesthésie gauche), une parésie du moteur oculaire externe et du facial droits avec participation du trijumeau (kératite neuro-paralytique), de la névrite optique, de la céphalalgie. La mort eut lieu en sept jours.

En somme les abcès du bulbe se diagnostiqueront par la notion d'une maladie infectieuse ou d'une suppuration antérieures, par la température élevée, l'évolution rapide des syndromes bulbaires, l'état général très grave.

Il n'y a pas de *thérapeutique* efficace à opposer à cette affection suppurative du bulbe.

CHAPITRE VI

LES TRAUMATISMES ET LES COMPRESSIONS DU BULBE

Le bulbe peut être atteint par les *blessures par armes à feu*, il peut être lésé par des *instruments piquants* pénétrant par la membrane occipito-atloïdienne. Il peut être comprimé d'une façon brusque par une *fracture de l'atlas*, de l'*axis*, par la *luxation de ces vertèbres*. Je crois inutile d'insister sur ces faits dont la mort subite est la conséquence presque fatale.

Les *compressions lentes* sont produites par les ostéites de l'occipital, des vertèbres cervicales supérieures, le mal de Pott sous-occipital, les abcès ossifluents, par les tumeurs du cervelet, de la protubérance, du rocher, de l'occipital, des vertèbres cervicales, des plexus choroïdes, des méninges. Dans une observation de Perret [1] la compression était causée par une tumeur kystique de la face antérieure du bulbe, développée aux dépens des méninges. Dans un cas de Raymond [2] la compression était due à une sarcomatose secondaire de l'os occipital. Les exostoses syphilitiques, les méningites syphilitiques, les pachyméningites peuvent comprimer le bulbe.

[1] PERRET. Tumeur kystique du bulbe. *Soc. des sc. méd. de Lyon*, 5 février 1896.

[2] RAYMOND. Compression du bulbe inférieur dans un cas de sarcomatose secondaire de l'os occipital. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 5e série, 1901, p. 525.

Les dilatations vasculaires simples, les anévrismes sont aussi des causes de compression. Les anévrismes du tronc basilaire sont plus fréquents que ceux des vertébrales. Des observations de compression par anévrismes ont été rapportées par Lebert, Griesinger, Gerhardt, Moeser, Oppenheim et Siemerling. Récemment Ladame et Von Monakow[1] ont observé la compression du bulbe par un volumineux anévrisme de l'artère vertébrale gauche.

Dans les cas d'hémorragie cérébrale, le bulbe peut être comprimé par un mécanisme très spécial. Pierre Marie[2] a montré que, dans ces faits d'hémorragie abondante au sein d'un des hémisphères cérébraux et siégeant dans les noyaux gris centraux, surtout dans le thalamus ou le lobe occipital, il se produit un aplatissement de la face supérieure de l'hémisphère cérébelleux correspondant et un déplacement en masse du cervelet vers en bas, de telle sorte que la face inférieure de cet organe, et notamment sa portion amygdalienne, peut s'engager dans le trou occipital sous forme de coin; le bulbe se trouve comme bloqué dans le trou occipital, de façon que les vaisseaux bulbaires courent le risque d'être comprimés et aplatis, au point de ne plus pouvoir assurer la circulation de l'organe, d'où des phénomènes graves d'anémie bulbaire qui jouent vraisemblablement un rôle dans les manifestations de l'apoplexie.

Anatomie pathologique. — Les grands traumatismes peuvent amener des déchirures, des ruptures de la substance nerveuse. Les lésions créées par les compressions lentes sont identiques à celles qui ont été décrites dans les compressions de la moelle. Le bulbe peut être déformé, il est souvent ramolli sur une étendue plus ou moins grande. On a vu des anévrismes nés à la face antérieure du bulbe s'avancer en arrière jusqu'au quatrième ventricule. Le tissu nerveux est infiltré de corps granuleux. Oppenheim et Siemerling ont fait remarquer que les cellules nerveuses, celles des olives, par exemple, supportent mieux la compression que les fibres nerveuses.

On comprend que, suivant la partie du bulbe adultérée, on puisse observer des dégénérations secondaires dissemblables.

Symptômes. — Formes cliniques. — Un type clinique souvent observé est celui de la compression du bulbe inférieur et de la moelle cervicale supérieure. Ce type clinique est déterminé par les *lésions tuberculeuses de l'atlas, de l'axis, de l'os occipital*, par les *tumeurs*, les *méningites syphilitiques*, etc. Quelle que soit la nature de la lésion, la symptomatologie nerveuse est à peu près identique.

Une des premières manifestations de l'affection est souvent la raideur douloureuse de la nuque et de la partie avoisinante de l'occiput. La gêne des mouvements de la tête va en augmentant; à un moment donné les malades maintiennent leur tête dans une immobilité absolue. Des douleurs unilatérales ou bilatérales à caractère névralgique se montrent sur le trajet du nerf occipital. La région de la nuque est hyperesthésiée, les pressions même légères, exercées à ce niveau, occasionnent de très violentes douleurs. Les mouvements passifs imprimés à la tête sont eux aussi très pénibles.

(1) Ladame et Von Monakow. Anévrisme de l'artère vertébrale gauche. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, p. 1.
(2) Pierre Marie. Sur la compression du cervelet par les foyers d'hémorragie cérébrale. *Soc. de biol.*, séance du 1er juillet 1899.

Dans un cas de compression du bulbe par un chondrosarcome de l'occipital, F. X. Dercum (1) observa comme symptômes précoces l'ataxie et la perte du sens sténognostique d'un des membres supérieurs. L'auteur, ayant constaté à l'autopsie une dégénération du faisceau cérébelleux direct, s'est demandé s'il n'y avait pas un rapport de causalité entre cette lésion et les symptômes.

La compression du spinal détermine une paralysie du trapèze et du sterno-mastoïdien, la compression du nerf grand hypoglosse amène l'atrophie de la langue. Pierre Marie (2) a vu dans un cas de mal de Pott sous-occipital une atrophie linguale bilatérale. Perret (3) dans son observation a mentionné aussi l'hémiatrophie de la langue. Vulpius (4) a observé deux cas d'hémiatrophie de la langue dans des lésions de l'extrémité supérieure du rachis. Wenhardt (5) rapportait récemment une nouvelle observation. Dans son cas, il s'agissait de compression du bulbe par un myxochondro-sarcome. Chez un patient atteint de mal de Pott sous-occipital, Pauly (6) constata une paralysie de l'hypoglosse et du facial avec des troubles du goût du même côté. Les troubles du goût par lésion basilaire sont exceptionnels.

Aux symptômes précédents peuvent s'en associer d'autres qui montrent que la compression s'étend vers la moelle cervicale ou vers le bulbe. C'est ainsi que l'on observe d'une part des douleurs dans les membres supérieurs, d'autre part des troubles de la déglutition, de la respiration, de la dyspnée, des crises d'asphyxie, des vomissements, du pouls lent permanent, de la polyurie avec ou sans glycosurie, etc. La mort subite est fréquente, ce sont souvent les troubles respiratoires qui amènent la terminaison fatale. Dans un cas de paralysie bulbaire par compression étudié par Gianelli (7) le tableau clinique fut durant cinq mois celui de la maladie de Duchenne typique. Une aggravation subite survint qui précéda de peu de temps la mort et fit réformer le diagnostic.

Les anévrismes des vertébrales ou du tronc basilaire ont fréquemment un début lent par les signes généraux de l'artériosclérose cérébrale et des douleurs de la partie postérieure du crâne. Le début peut se produire brusquement par une paralysie bulbaire aiguë. Les symptômes bulbaires se montrent souvent par crises intermittentes durant lesquelles on observe de la dyspnée, des troubles de la déglutition, de l'anarthrie, de l'accélération du pouls, de l'arythmie, des élévations de la température. Suivant que la tumeur anévrismale amène des phénomènes d'excitation ou de déficit des nerfs du bulbe ou de la protubérance, on peut observer des contractions rythmiques des muscles de la face, du voile du palais, ou alors plus souvent des paralysies du facial, du trijumeau, de l'auditif. La surdité, d'après Killian, serait fréquente. Les paralysies des nerfs sont parfois alternes. Chez un malade d'Oppenheim, le spinal était paralysé d'un côté, l'hypoglosse de l'autre. Dans un autre cas, le voile du palais était paralysé d'un côté et le facial du côté opposé. La variabilité de ces paralysies, qui se compliquent parfois d'atrophies musculaires,

(1) F. X. Dercum. Tumor of the oblongata presenting ataxia and astereognosis as the prominent early symptoms. *The Journ. of nerv. and ment. disease*, 1899, vol. XXVI, p. 470.

(2) Pierre Marie. Sur un cas d'atrophie de la langue dans le mal de Pott sous-occipital. *Revue neurol.*, 1896, p. 195.

(3) Perret. *Loc. cit.*

(4) Vulpius. Halbseitige Zungenatrophie als Symptom des Malum occipitale. *Beiträge zur klin. Chir.*, 1896

(5) Wenhardt. *Neur. Centralblatt*, 15 juin 1898.

(6) Pauly. *Soc. nat. de méd. de Lyon*, 25 novembre 1901.

(7) Gianelli. *Rivista sperim. di Freniatria*, 25 mai 1903.

s'explique sans doute par le trajet serpentin des vaisseaux ectasiés. L'hémiplégie ou même la diplégie sont souvent observées. Ladame et Von Monakow constatèrent de l'ataxie cérébelleuse dans le cas d'anévrisme de l'artère vertébrale qu'ils ont rapporté. Ce qui complique la symptomatologie des compressions vasculaires, ce sont les oblitérations et les thromboses qui se produisent souvent à distance de la tumeur. Gerhardt a signalé un signe de l'anévrisme consistant en un bruit de souffle perçu à l'auscultation de la partie postérieure du crâne. Le symptôme de Gerhardt manque dans beaucoup de cas. D'autre part, il ne faut pas ignorer que des bruits de souffle dans le cerveau peuvent être causés par des tumeurs vasculaires, par des tumeurs comprimant des vaisseaux, par l'anémie. Des malades de Hallopeau et Giraudeau, de Killian atteints d'anévrisme maintenaient toujours la tête en arrière. L'inclinaison de la tête en avant chez le patient de Hallopeau et Giraudeau produisait des troubles de la respiration. Dans cette position, en effet, la compression des centres nerveux par l'anévrisme était à son maximum, tandis qu'elle était au contraire à son minimum quand la tête était renversée en arrière.

Le pronostic des anévrismes est très grave. La maladie peut sans doute durer plusieurs mois, plusieurs années, mais la mort est toujours possible soit par ramollissement du bulbe, soit par rupture de l'anévrisme.

La symptomatologie des compressions du bulbe par *tumeurs* comporte, en dehors des signes locaux de compression, les signes habituels des tumeurs cérébrales et la névrite optique.

Il faudra toujours songer à la possibilité des lésions syphilitiques, si l'on n'a pas, comme dans un cas de tuberculose vertébrale, par exemple, la notion évidente de la cause de la compression. Il faudra donc rechercher avec un très grand soin les antécédents et les manifestations actuelles de la syphilis, examiner au point de vue chimique et cytologique le liquide céphalo-rachidien. L'on sera d'ailleurs autorisé à instituer, même en l'absence d'élément étiologique certain, le traitement antisyphilitique chez les malades atteints de compression du bulbe, affection exceptionnellement grave, contre laquelle aucune thérapeutique ne donne de résultats curatifs.

CHAPITRE VII

LÉSIONS DES OLIVES BULBAIRES

Les lésions du faisceau central de la calotte, faisceau qui en haut a des connexions avec la région du noyau rouge et en bas avec l'olive inférieure du bulbe, amènent la dégénération des fibres périolivaires. Nous avons constaté avec M. Pierre Marie ce fait dans plusieurs cas. Ranschoff, Thomas ont observé, après lésion du faisceau central de la calotte, une hypertrophie de l'olive inférieure du bulbe. Cette hypertrophie dans le cas de Thomas n'était qu'apparente, il y avait en réalité une diminution du nombre et du volume des cellules nerveuses et l'hypertrophie ne portait que sur la substance fondamentale.

Pierre Marie et Georges Guillain [1] ont noté, au contraire, dans une de leurs observations, l'atrophie macroscopique et la diminution du nombre des cellules nerveuses de l'olive bulbaire. Ces altérations des olives expliquent les atrophies des fibres cérébello-olivaires souvent constatées dans des faits semblables. Comme le dit très justement Thomas, il y a entre le faisceau central de la calotte, l'olive bulbaire et le corps restiforme de telles connexions qu'ils constituent un véritable système anatomique.

Les altérations histologiques des olives existent dans cette affection décrite par Déjerine et Thomas [2] sous le nom d'*atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*. Il

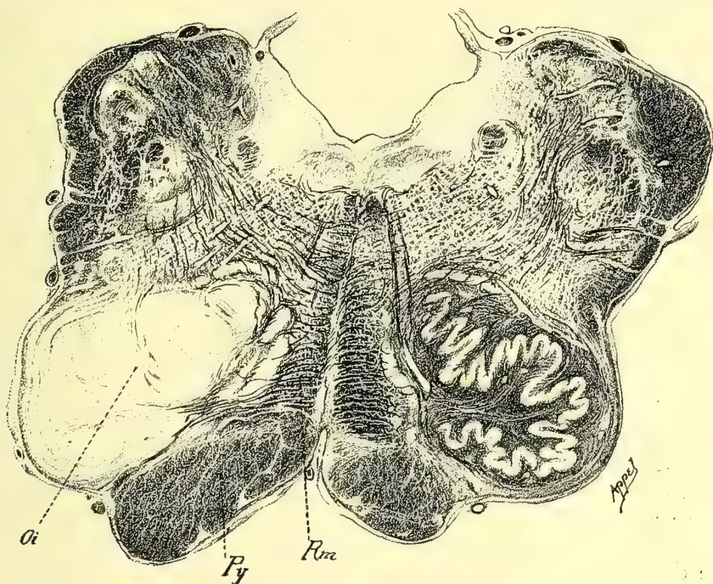


Fig. 119. Cas Reg.... — Sclérose de l'olive bulbaire droite. On remarque l'hypertrophie apparente de l'olive, sa démyélinisation absolue. Oi. Olive bulbaire; Py. Pyramide; Rm. Ruban de Reil. (Collection Pierre Marie.)

s'agit d'une maladie caractérisée anatomiquement par l'atrophie de l'écorce du cervelet, des olives bulbaires et de la substance grise du pont, par la dégénérescence totale du pédoncule cérébelleux moyen et par la dégénérescence partielle du corps restiforme, par l'intégrité relative des noyaux gris centraux : c'est une atrophie primitive. dégénérative, systématique, ni scléreuse, ni inflammatoire. Cliniquement elle est moins bien caractérisée, elle se manifeste par le syndrome cérébelleux commun à toutes les atrophies cérébelleuses. Elle n'est ni héréditaire, ni familiale, ni congénitale, elle survient à un âge avancé, son étiologie est obscure. Elle rentre dans le cadre des atrophies cellulaires primitives.

Pierre Marie et Georges Guillain [3] ont observé une sclérose double des olives sans lésions du faisceau central de la calotte ni du cervelet. Les auteurs décrivent ainsi cette curieuse lésion : « Sur les coupes intéressant la région supérieure

(1) Pierre Marie et Georges Guillain. Lésion ancienne du noyau rouge. Dégénérations secondaires. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1903, p. 80.
(2) Déjerine et Thomas. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900, p. 330.
(3) Pierre Marie et Georges Guillain. Sclérose des olives bulbaires. *Soc. de neurol. de Paris*, séance du 2 juillet 1903. — *Revue neurol.*, 1903, p. 739.

des olives, on constate une hypertrophie apparente de l'olive droite avec démyélinisation absolue de celle-ci (fig. 119). Les fibres periolivaires, les fibres du hile sont totalement démyélinisées, mais dans l'olive on aperçoit encore des cellules bien conservées. Sur les coupes de la région olivaire moyenne, l'olive droite et les noyaux juxta-olivaires paraissent toujours hypertrophiées ; l'olive a perdu sa structure normale, les circonvolutions sont presque invisibles, la démyélinisation des différentes fibres olivaires est toujours absolue. Sur les coupes de la région olivaire inférieure apparaît une lésion identique au niveau de l'olive gauche, aussi voit-on la totalité des deux olives démyélinisée (fig. 120). »

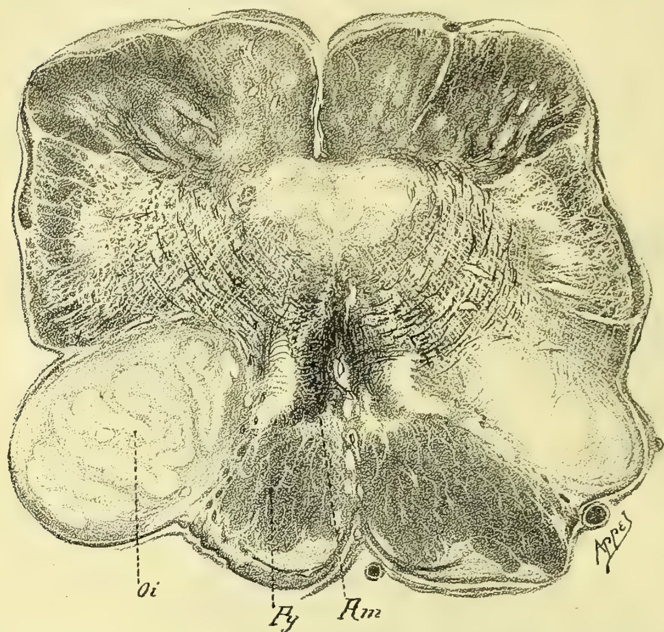


Fig. 120. — Cas Reg.... Sclérose et démyélinisation des deux olives bulbaires. — Oi. Olive bulbaire; Py. Pyramide; Rm. Ruban de Reil. (Collection Pierre Marie.)

La sclérose des olives observée dans ce cas donnait l'impression d'une sclérose en plaques, mais ni dans la moelle ni dans le bulbe, n'existaient de lésions semblables.

Oppenheim [1] a signalé la dégénération des olives dans l'artériosclérose des artères de la base du cerveau.

Il convient, en présence de la rareté de pareils faits, de conserver ces observations dans un chapitre d'attente. L'anatomie pathologique et la symptomatologie des lésions olivaires sont presque entièrement à créer.

CHAPITRE VIII

POLIENCÉPHALITE INFÉRIEURE AIGUË

Dans le cours de certaines maladies infectieuses ou de certaines intoxications graves on peut voir apparaître des paralysies bulbaires aiguës. La myélite bulbaire aiguë hémorragique de Leyden n'est qu'une des modalités des lésions observées dans de telles circonstances.

(1) Oppenheim. Über Olivendegeneration bei Atheromatose der basalen Hirnarterien. *Berliner Klin. Woch.* 1887, n° 34.

La poliencéphalite inférieure aiguë hémorragique est relativement rare. Cette affection fut décrite par Leyden ; des cas nouveaux ont été rapportés par Etter, Dixonmann, Desplats, Reinhold, Dinkler. D'autres observations de paralysies bulbaires dans les maladies infectieuses ont été publiées par Eisenlohr, Hoppe-Seyler, Geronzi, Oppenheim.

Étiologie. — Parmi les trois malades observés par Leyden, deux étaient rhumatisants et l'un alcoolique chronique. Des paralysies bulbaires ont été observées dans le cours ou la convalescence de maladies infectieuses : fièvre typhoïde, scarlatine, diphtérie, pneumococcie, etc., ou à la suite de certaines intoxications alimentaires.

Anatomie pathologique. — Les lésions constatées dans certains cas sont identiques à celles de la poliencéphalite supérieure hémorragique ; d'ailleurs la poliencéphalite supérieure et la poliencéphalite inférieure aiguës coexistent parfois. On observe sur le plancher du quatrième ventricule et sur les coupes de bulbe des foyers hémorragiques petits, plus ou moins nombreux, et des ramollissements miliaires. Les lésions sont maxima sans doute au niveau des noyaux, au niveau de la substance grise, mais la substance blanche est également atteinte. Au microscope on voit que les vaisseaux sont dilatés, congestionnés, les gaines périvasculaires remplies de leucocytes, d'hématies, de corps granuleux ; l'infiltration embryonnaire s'étend à distance des vaisseaux. Les fibres nerveuses, adjacentes à ces foyers, présentent des altérations très apparentes des cylindres-axes et des gaines de myéline ; les noyaux des nerfs bulbaires peuvent être complètement détruits par les hémorragies.

Les lésions bulbaires dans les maladies infectieuses n'ont pas toujours le caractère hémorragique, souvent elles sont bien moins accentuées. Il est nécessaire d'employer des méthodes cytologiques, telle que la méthode de Nissl, pour voir les modifications des cellules des noyaux. Riegel [1] a décrit des altérations cellulaires très apparentes.

Eisenlohr a trouvé des microbes dans le bulbe d'un typhique ayant succombé avec des signes de paralysie bulbaire.

Symptômes. — Parfois le début des paralysies bulbaires est masqué par les signes de la maladie infectieuse antérieure. Souvent ce début est annoncé par une céphalée violente, des vertiges, de la douleur de la nuque, des bourdonnements d'oreille, des frissons et de la fièvre.

Les signes de localisation bulbaire sont très faciles à reconnaître. Le malade a de la dysphagie, les liquides sont rejetés par les fosses nasales ; la dysarthrie est très accusée. La langue, les lèvres, le voile du palais sont paralysés. Souvent les muscles de la face et des yeux sont aussi atteints. Il existe une grande faiblesse des extrémités. Le pouls est irrégulier et très rapide, le rythme respiratoire modifié, la température se maintient entre 38 et 39 degrés. Dès le début l'intelligence semble engourdie, le malade est somnolent, l'état devient bientôt comateux. La mort survient en général dans un accès de suffocation.

L'affection, dans les formes aiguës, dure de deux à six jours ; elle peut se prolonger de deux à trois semaines.

(1) Riegel. *Recherches microscopiques dans le bulbe dans les maladies infectieuses aiguës.* IIIe Congrès des médecins et des naturalistes tchèques. Prague, 1901.

Dans les paralysies bulbaires des maladies infectieuses la guérison a été parfois observée. Ainsi, dans trois cas de fièvre typhoïde, Eisenlohr a observé des symptômes bulbaires, un des malades mourut, les deux autres guérirent.

Au cours des maladies infectieuses un grand nombre des accidents que l'on rapporte à la « myocardite aiguë » me paraissent appartenir à la pathologie bulbaire et non cardiaque ; je fais allusion à ces cas où l'on observe un tableau clinique qui se traduit par l'affaiblissement progressif des contractions du cœur, une chute considérable de la pression artérielle, une pâleur de cire de la face, des vomissements répétés, de la dyspnée sans signes d'auscultation.

Traitement. — En présence d'accidents bulbaires aigus il faudra surveiller avec un grand soin l'alimentation pour éviter des accès de suffocation mortels. Des révulsifs au niveau de la nuque, le calomel à l'intérieur sont à conseiller ; on emploiera aussi les différents traitements des maladies infectieuses. La thérapeutique, devant des lésions bulbaires constituées, est bien souvent impuissante à conjurer la terminaison fatale.

CHAPITRE IX

PARALYSIE BULBAIRE PROGRESSIVE (PARALYSIE LABIO-GLOSSO-LARYNGÉE PROGRESSIVE)

Synonymie : Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres (Duchenne) ; paralysie labio-glosso-palato-laryngée (Charcot) ; paralysie bulbaire atrophique progressive (Leyden) ; paralysie bulbaire chronique progressive (Wachsmuth) ; paralysie progressive des noyaux bulbaires (Küssmaul) ; poliencéphalite inférieure chronique (Wernicke).

Historique. — Duchenne (de Boulogne), en 1860, sous le titre « paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres », décrivit une affection paralytique « qui envahit successivement les muscles de la langue, ceux du voile du palais et l'orbiculaire des lèvres, qui produit conséquemment des troubles progressifs dans l'articulation des mots et dans la déglutition, qui, à une période avancée, se complique de troubles de la respiration, dans laquelle enfin les sujets succombent ou à l'impossibilité de s'alimenter ou pendant une syncope ». Quand il fit la première description de cette affection, Duchenne, qui l'étudiait depuis 1855, en avait observé treize cas.

Avant Duchenne quelques auteurs, tel Trousseau, avaient vu et publié des faits semblables. Duménil, en 1859, avait rapporté une observation de paralysie bulbaire associée à l'atrophie musculaire progressive ; il avait même signalé la dégénérescence des nerfs bulbaires et rachidiens. Il est juste cependant de reconnaître que c'est Duchenne qui, par le nombre de ses cas et la précision de ses descriptions, attira le premier l'attention des médecins sur « la paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres ». Trousseau proposa à cette maladie le nom de paralysie labio-glosso-laryngée, il considérait l'atro-

phie musculaire et la paralysie labio-glosso-laryngée comme des variétés de la même maladie.

A l'étranger Baerwinkel, Schultz publièrent des observations. Wachsmuth dénomma la maladie paralysie bulbaire progressive, il supposait qu'elle avait son siège dans le bulbe au voisinage des noyaux des nerfs crâniens. Cette opinion était exacte et fut confirmée par les recherches anatomo-pathologiques.

L. Clarke, dans un cas de paralysie labio-glosso-laryngée avec atrophie de la langue, constata l'atrophie des cellules nerveuses du noyau de l'hypoglosse et des noyaux adjacents, mais cet auteur n'attacha pas une grande importance à ce fait.

En 1869 Charcot et Joffroy, en 1870 Duchenne et Joffroy établirent la relation de causalité entre les phénomènes paralytiques constatés en clinique et les atrophies cellulaires des noyaux du bulbe qu'ils observaient avec le microscope. Leyden arriva aux mêmes conclusions que les auteurs français sur le rôle des lésions cellulaires du bulbe. Dans ses recherches anatomiques Leyden constata la dégénération graisseuse des racines médullaires antérieures, des racines de l'hypoglosse, du spinal, du facial; il remarqua la dégénération des cordons antérieurs et latéraux de la moelle, l'atrophie des fibres du bulbe et la disparition des cellules nerveuses dans les cornes antérieures de la moelle et le noyau de l'hypoglosse. Peu après Küssmaul et R. Maier observèrent les mêmes lésions. De nombreuses observations de paralysie labio-glosso-laryngée ont été publiées depuis cette époque déjà lointaine, elles confirment les descriptions des précédents auteurs.

Quand Charcot eut fait connaître la sclérose latérale amyotrophique et eut décrit les phénomènes bulbaires qui, avec une très grande fréquence, l'accompagnent, certains neurologistes nièrent l'existence de la paralysie labio-glosso-laryngée en dehors de la sclérose latérale amyotrophique. Telle fut l'opinion de Leyden, Senator, Vulpian, Dejerine. Ces idées furent combattues en plusieurs circonstances par Charcot.

La paralysie labio-glosso-laryngée par lésion des noyaux cellulaires du bulbe fut, durant la première période de son histoire, seule envisagée en nosographie. Les auteurs ont montré cependant qu'il y avait lieu de décrire des types cliniques distincts de la maladie de Duchenne. C'est ainsi que, sans parler des paralysies labio-glosso-laryngées à marche aiguë créées par les hémorragies ou les ramollissements du bulbe, on apprit à connaître : les *paralysies dites pseudo-bulbaires* causées par des lésions cérébrales ou des lésions bilatérales du faisceau géniculé dans son trajet cortico-bulbaire, les *paralysies bulbaires basilaires et névritiques*, les *paralysies bulbaires sans lésions anatomiques* actuellement appréciables (paralysie bulbaire asthénique, syndrome de Erb). On trouvera dans d'autres parties de cet ouvrage l'histoire de la paralysie pseudo-bulbaire, du syndrome de Erb, on verra ainsi la lente évolution des idées soutenues par les anatomistes et les cliniciens. Le présent chapitre est consacré à l'étude de la paralysie bulbaire progressive.

Étiologie. — Quelques auteurs ont signalé une *forme infantile et familiale* de la paralysie bulbaire progressive. Fazio [1] l'a observée chez une femme et

[1] Fazio. *Transmission héréditaire de la paralysie bulbaire progressive.* Ve Congrès de la Société italienne de médecine interne, Rome, octobre 1892.

son fils; l'enfant avait sept ans quand débutèrent chez lui les premiers symptômes, il était né cinq mois avant le début de l'affection bulbaire de la mère. Brissaud et Pierre Marie ([1]), Charcot ([2]) ont rapporté l'histoire de deux frères atteints dans leur enfance. Londe ([3]) a consacré à cette forme infantile et familiale de la paralysie bulbaire un mémoire très documenté. Je mentionnerai aussi une monographie récente de Georg Peritz ([4]). Ce qui caractérise cette variété clinique, outre le caractère héréditaire et familial, c'est la participation à la paralysie du facial supérieur.

La paralysie bulbaire chronique est plus fréquente dans le sexe masculin (64 pour 100 d'après Küssmaul) et chez l'adulte. Elle s'observe surtout entre 50 et 60 ans. Chez l'enfant elle est très rare, Hoffmann l'a vue à 11 ans, Remak à 12 ans, Hoppe-Seyler à 14 ans. Ce dernier auteur aurait observé aussi un enfant de 5 ans qui, depuis sa naissance, était atteint de paralysie bulbaire.

Les causes occasionnelles de la maladie sont, il ne faut pas se le dissimuler, absolument inconnues. On a invoqué le rôle de la fatigue, du surmenage des muscles des lèvres et de la bouche (joueurs d'instruments à vent), certains ont incriminé le froid, certains ont supposé l'influence du mal de Bright. Dans les antécédents d'un bon nombre de malades on retrouve la syphilis, il me semble très vraisemblable que cette cause doit être invoquée relativement souvent. Parfois la maladie se développe dans la convalescence de certaines affections graves. Très fréquemment l'étiologie réelle de la maladie, sans nul doute une intoxication, échappe au clinicien.

Je me demande si certains cas de paralysie labio-glosso-laryngée ne sont pas dus à une infection originelle existant dans le territoire des nerfs bulbaires et gagnant les centres par les voies lymphatiques des nerfs.

Pathologie comparée. — La paralysie labio-glosso-laryngée existe chez les bœufs et les chevaux. Il mentionne ce fait, car il est toujours intéressant d'observer dans différentes espèces animales des affections dont l'étiologie chez l'homme est absolument inconnue. En Belgique et en Hollande, des cas isolés de paralysie labio-glosso-laryngée se constatent d'une manière permanente dans la race chevaline. On désigne l'affection dans ces pays sous le nom de *mal de gorge du Nord*. Laridon et Demeester l'ont constatée trois ou quatre fois chaque année, Verschuere douze fois en dix ans, Cadeac l'a rencontrée chez un cheval hollandais et fait remarquer qu'on ne l'a pas observée chez les chevaux nés en France. Thomassen, dans une autopsie récemment publiée, a trouvé dans le bulbe du cheval des lésions identiques à celles décrites chez l'homme dans des cas semblables, il semble vraisemblable à cet auteur que la cause de la maladie du cheval doit être recherchée dans la nourriture où pourrait se développer une substance toxique.

Anatomie pathologique. — Cruveilhier et Trousseau avaient constaté l'atrophie des racines des nerfs bulbaires, mais ce fut Charcot qui démontra que la paralysie bulbaire progressive est l'expression clinique de la *lésion primitive et systématique des noyaux d'origine des nerfs moteurs crâniens situés dans la moitié*

([1]) Brissaud et Pierre Marie. Diplégie faciale totale avec paralysie glosso-laryngo-cervicale chez deux frères. *Bull. méd.*, 1893, p. 1081.
([2]) Charcot. *Médecine moderne*, 1893, p. 806.
([3]) Londe. Paralysie bulbaire progressive infantile et familiale. *Revue de méd.*, 1893 et 1894.
([4]) Georg Peritz. *Pseudobulbär und Bulbärparalyse des Kindesalters*, Berlin, 1902.

inférieure du bulbe. Ainsi qu'on le voit sur la figure 15, ces noyaux sont ceux des septième, neuvième, dixième, onzième et douzième paires. D'après Charcot, les lésions du noyau de l'hypoglosse sont les plus accentuées, les noyaux du spinal, du facial et du pneumogastrique sont moins altérés. Il n'y a pas de règles précises pour l'intensité des lésions au niveau des différents noyaux; suivant les cas, tel groupe cellulaire sera plus ou moins atteint. Quand on examine des coupes du bulbe avec la méthode de Nissl, on voit, au niveau des noyaux moteurs, que, dans les premiers stades de l'affection, les éléments chromatophiles diminuent de nombre, se raréfient à la périphérie de la cellule ou dans les dentrites; des masses pigmentaires apparaissent. Puis le noyau devient souvent excentrique, sa forme est irrégulière, la chromatolyse est évidente, le cytoplasme et le karyoplasme sont altérés, les prolongements de la cellule s'atrophient, la pigmentation devient considérable. Enfin certaines cellules disparaissent complètement, d'autres ne sont plus représentées que par un bloc de pigment entouré d'une très mince couche de substance achromatique.

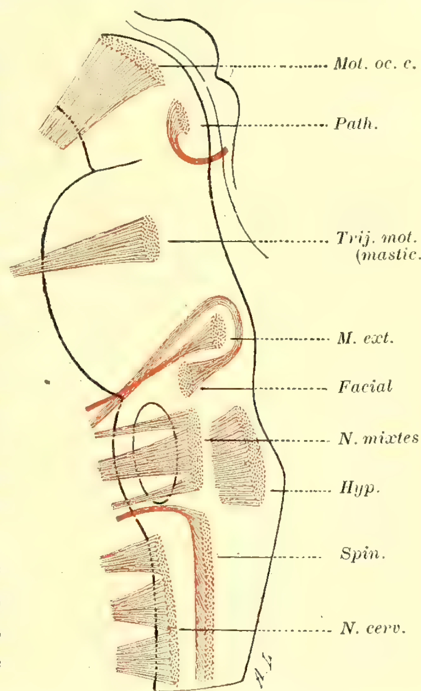


Fig. 121. — Noyaux d'origine des nerfs crâniens moteurs (figure schématique d'après Charpy).

Dans un même noyau il n'est pas rare de constater que l'altération des différentes cellules est inégale; certaines sont très malades, d'autres au contraire presque intactes.

Les *racines* de l'hypoglosse, du pneumogastrique, du spinal, du facial, sont fréquemment amincies, grisâtres. Elle présentent au microscope les lésions de l'atrophie dégénérative avec sclérose. On a constaté parfois un léger degré d'épendymite.

Tous les auteurs sont d'accord sur les lésions cellulaires de la paralysie bulbaire progressive, il n'en est pas de même sur l'existence des lésions de la substance blanche. C'est là cependant une question importante au point de vue nosographique. Dans des cas rapportés par Charcot, Duchenne et Joffroy, Duval et Raymond, Reinhold, la substance blanche n'a pas été trouvée altérée, les faisceaux pyramidaux n'étaient pas sclérosés. Raymond pense que la paralysie labio-glosso-laryngée verse presque toujours dans la sclérose latérale amyotrophique lorsqu'elle n'est pas prématurément interrompue dans son évolution et que la réciproque est vraie, mais il admet aussi qu'il existe une forme de paralysie labio-glosso-laryngée indépendante de la sclérose latérale amyotrophique. Leyden ne croit pas à la possibilité de l'altération des cellules sans lésions de la substance blanche.

Déjerine, depuis 1883, a soutenu que, dans la paralysie glosso-labio-laryngée, la lésion n'est pas localisée aux noyaux bulbaires, mais qu'il existe aussi une sclérose des pyramides bulbaires. Suivant son expression, la paralysie bulbaire de Duchenne serait une sclérose pyramidale amyotrophique à marche descen-

dante. Déjerine et Thomas, dans un article récemment publié, écrivent : « La paralysie bulbaire de Duchenne peut se rencontrer dans deux conditions : ou bien elle évolue pour son propre compte, c'est la forme classique, celle qu'a décrite Duchenne ; ou bien elle survient au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Dans les deux cas, la lésion des noyaux bulbaires est la même et il y a participation du faisceau pyramidal. Ce qui le démontre, c'est que chez les malades qui présentent le tableau clinique pur de la paralysie bulbaire, les réflexes tendineux sont exagérés ; il y a donc, par conséquent, irritation du faisceau pyramidal, état de contracture latente. Au contraire, la poliomyélite chronique ne se termine pas par paralysie bulbaire. C'est là encore une particularité indiquant l'union intime existant entre la maladie de Charcot d'une part et la paralysie labio-glosso-laryngée d'autre part. » Il serait intéressant, je crois, dans les cas de paralysie bulbaire progressive, de faire des examens avec le procédé de Marchi. On constaterait sans doute ainsi des dégénérations pyramidales dans des cas où la méthode de Weigert ne montre pas de sclérose appréciable.

L'atrophie des *muscles* n'est pas toujours visible à l'œil nu, grâce à l'absence de squelette dans les régions intéressées qui peut empêcher toute déformation, et à l'abondante lipomatose interstitielle qui peut la masquer. Duchenne avait nié d'abord l'atrophie musculaire, Charcot la décrivit au niveau de la langue. Outre la diminution du volume total, on constate souvent la coloration jaunâtre de la pointe contrastant avec la teinte rouge des muscles de la base qui sont conservés. Au microscope, on trouve les caractères de l'atrophie simple, dégénérescence granulo-graisseuse, disparition de la substance musculaire dans les gaines qui se vident, prolifération des noyaux du sarcolemme, accroissement du tissu interstitiel et adipeux. La dégénérescence cireuse a été constatée. Les altérations se rencontrent dans la langue, les lèvres, le pharynx et le larynx.

Symptômes. — C'est lentement et insidieusement que débute la paralysie bulbaire progressive qui doit ainsi être nettement différenciée de la paralysie bulbaire à début brusque, apoplectiforme. Cette dernière s'observe dans les cas de ramollissement ou d'hémorragie du bulbe.

Les *prodromes* sont exceptionnels; ils se caractérisent par des douleurs vagues, des sensations de tiraillement dans la région de la nuque et du cou. Leyden a observé au début de l'affection des crises de dyspnée. D'après Krishaber et quelques auteurs, la perte de la sensibilité réflexe du pharynx existerait dans cette période prodromique. Comme l'a fait remarquer G. Guinon, ce symptôme paraît, étant donné sa banalité, avoir bien peu d'importance.

C'est par des *troubles de la motilité de la langue* que débute ordinairement la maladie. Les lettres qui demandent pour être émises le concours de la langue sont mal prononcées. Ainsi la voyelle *i*, les consonnes *r*, *l*, *d*, *t*, *s*, *g*, *k*, sont très mal articulées et finissent par disparaître complètement du vocabulaire du malade. La parole est empâtée, la langue est lourde, il s'agit en somme de dysarthrie. L'examen de la langue, la bouche étant ouverte, permet de constater les troubles de la motilité. Dans les premières périodes de l'affection, les mouvements de la langue s'exécutent avec lenteur, mais plus tard on voit que le malade est dans l'incapacité de tirer la langue au dehors, de la porter en haut vers la voûte palatine, de la mouvoir latéralement. Dans les phases avancées, la langue est flasque, aplatie, reste sur le plancher buccal. Le malade fait, pour

la mouvoir, d'énergiques et incessants efforts, mais seules se produisent quelques contractions vermiculaires. C'est alors que l'anarthrie est absolue.

La langue est atrophiée, elle est sillonnée de dépressions et de mamelons, on aperçoit à sa surface des contractions vermiculaires. Quand on pratique la palpation de l'organe, on a une sensation de flaccidité et de mollesse spéciale.

La réaction de dégénérescence peut être masquée longtemps par la réaction normale des fibres musculaires intactes.

La *mastication et le premier temps de la déglutition* sont gênés par cette atrophie et cette paralysie de la langue. Il est fréquent de voir les malades reporter avec leurs doigts au milieu de la cavité buccale les aliments immobilisés dans la gouttière qui sépare les dents de la face interne des joues, puis renverser la tête pour les faire tomber dans le pharynx.

La *paralysie des lèvres* apparaît bientôt. Presque tous les muscles des lèvres peuvent être envahis à une certaine période, mais c'est le muscle orbiculaire qui est atteint le premier et qui souvent reste le seul pris. Ensuite sont paralysés les muscles de la houppe du menton, le carré et le triangulaire des lèvres. Au début, on s'aperçoit que les lèvres sont peu mobiles lorsque le malade parle, qu'il les serre péniblement l'une contre l'autre quand on lui commande d'exécuter ce mouvement. Il est incapable de faire la moue, de souffler, de siffler. A un stade plus avancé de l'affection, les lèvres sont à peu près immobiles, la bouche est grande ouverte grâce à l'action prédominante et non compensée des muscles élévateurs de la lèvre supérieure et des muscles des commissures. Le facies est alors très caractéristique, le masque facial a un air hébété avec lequel contrastent la vivacité du regard et la mobilité des yeux qui dénotent l'intégrité de l'intelligence. Si l'on vient à provoquer le rire, le patient « n'en finit plus de rire » ; sa bouche reste largement ouverte dans une sorte de rire bête, inextinguible, qui donne à la face l'aspect des masques de la comédie antique (Trousseau). Le malade est obligé de rapprocher ses lèvres inertes avec ses doigts pour fermer la bouche.

Du fait de cette paralysie des lèvres les troubles de l'articulation s'accentuent. Les voyelles *o* et *u* disparaissent, puis les consonnes labiales *b*, *p* et aussi les consonnes qui exigent le concours indispensable des lèvres : *m*, *f*, *v*. La voyelle *a* est la dernière à disparaître. D'après Küssmaul, les *r* et les *ch*, c'est-à-dire les sons que l'enfant émet les derniers, sont les premiers qui cessent d'être proférés.

L'atrophie des lèvres est parfois assez difficile à reconnaître à cause de la lipomatose abondante. Souvent on constate des contractions fibrillaires au niveau des lèvres et des muscles de la houppe du menton.

La *paralysie du voile du palais* s'annonce par des modifications du timbre de la voix. La voix est nasonnée. Pour arriver à parler, le malade est obligé de fermer l'orifice des fosses nasales en se pinçant le nez ; il force ainsi la colonne d'air de l'expiration à passer à travers la bouche et il l'utilise de cette façon à la prononciation. Quand on examine le fond de la gorge, on voit que le voile du palais pend inerte, flasque, tremblotant sous l'action de l'air inspiré ou expiré, lorsque la respiration est énergique.

Quand le *pharynx* est *paralysé*, les troubles de la déglutition sont beaucoup plus accentués. La paralysie du pharynx permet en effet le passage des aliments dans le tube respiratoire et la paralysie du voile du palais permet leur retour dans les fosses nasales. Aussi, lorsque la maladie en est arrivée à ce point,

les difficultés pour s'alimenter sont très grandes. Trousseau a fait un tableau très remarquable de l'état de ces malades : « peu à peu, la paralysie fait des progrès qui sont continus ; la langue est comme fixée derrière l'arcade dentaire inférieure, sa base et sa pointe sont également immobiles, aucun mot ne peut être prononcé ; le premier temps de la déglutition est devenu presque complètement impossible et le malade a recours à toute espèce de stratagèmes pour permettre aux aliments de pénétrer dans le pharynx ; avec ses deux mains il essaye de venir en aide à l'orbiculaire des lèvres et au buccinateur ; on le voit, appliquant les mains sur l'ouverture buccale et les joues, se livrer à des efforts considérables et répétés pour faire cheminer le bol alimentaire sur la langue vers le pharynx, et cependant il a bien soin de mâcher ses aliments et d'en faciliter le glissement en introduisant des liquides dans sa bouche et en renversant sa tête en arrière ; enfin il réussit parfois à avaler ; mais, d'autres fois, la contraction synergique du pharynx se fait mal, peu d'aliments passent dans l'œsophage et la plus grande partie est rejetée par la bouche et les fosses nasales, dont l'ouverture postérieure est demeurée inerte par le fait de la paralysie du voile du palais. Ces malheureux, dont l'appétit est resté vif, mettent un temps considérable à faire leur repas et perdent la moitié des aliments qu'ils ont introduits dans leur bouche. La déglutition des liquides est souvent très difficile ; souvent quelques parcelles d'aliments pénètrent dans le larynx, et alors, à l'horrible supplice de ne pouvoir avaler, vient s'ajouter l'extrême difficulté de tousser pour se débarrasser des aliments introduits dans le larynx et la trachée : l'angoisse est extrême ; enfin, après de nombreuses mais petites secousses de toux, le calme est rétabli. On voit ainsi que ces malades sont à chaque instant menacés de succomber par suffocation. » Aussi, pour éviter des accidents graves, est-on obligé de recourir à l'alimentation artificielle par la sonde œsophagienne.

La *paralysie du larynx*, qui survient à une époque plus ou moins tardive, augmente encore les dangers qui peuvent résulter de la chute des aliments dans les voies respiratoires. De là résultent parfois des bronchites ou des broncho-pneumonies dont la gravité est toujours grande. Krishaber et certains auteurs ont soutenu que la chute facile des aliments dans les voies respiratoires était due à l'insensibilité du pharynx et du larynx grâce à laquelle la fermeture de la glotte par contraction réflexe ne se faisait plus. Joffroy a fait remarquer très justement que l'on n'observe rien de semblable dans l'hystérie, où l'anesthésie pharyngée est cependant portée à un très haut degré.

Par la paralysie du larynx les troubles de la phonation augmentent encore, la voix devient monotone, incapable de moduler ou de soutenir les sons. L'alalie devient presque absolue. Quand le malade veut essayer de parler, on n'entend plus qu'un son faible, parfois une sorte de bruit doux produit par le passage de l'air dans les voies respiratoires. La parole ne peut même plus être chuchotée, car outre qu'il y a aphonie plus ou moins complète, il existe encore une impossibilité de l'articulation à cause de la paralysie de la langue et des lèvres. A l'examen laryngoscopique, on constate le plus souvent l'écartement des cordes vocales dû à la paralysie des constricteurs de la glotte. Dans le cas de paralysie des abducteurs, on observe le rapprochement des cordes vocales ; il en résulte de la dyspnée avec tirage qui peut nécessiter la trachéotomie.

La *sensibilité* est généralement normale, on ne constate pas d'anesthésie de la face, des muqueuses des lèvres, de la bouche, du voile du palais, du pharynx.

Le goût n'est pas altéré. Dans quelques observations cependant sont notés des troubles de la sensibilité objective de la face, la perversion ou l'abolition du goût. Certains malades accusent des sensations de tension, de pression dans leurs muscles atrophiés ; ces sensations surviennent surtout pendant l'activité de ces muscles, ainsi pour ceux de la langue durant les essais de parler. On observe parfois une *diminution de l'acuité auditive* qui s'explique par ce fait que, les muscles du voile du palais étant paralysés, l'ouverture de la trompe d'Eustache ne se fait plus durant les mouvements de déglutition.

Les *réflexes* des membres et le réflexe massétérin sont très souvent exagérés, ce qui montre bien les rapports intimes de la paralysie bulbaire progressive avec la sclérose latérale amyotrophique. Il convient toutefois de remarquer que nombre d'auteurs ont écrit que les réflexes sont parfois diminués ou même abolis.

Un symptôme important de la paralysie bulbaire est l'*écoulement de la salive* à travers les lèvres entr'ouvertes. Berger a vu, dans un cas, que la quantité de salive rejetée hors de la bouche variait de 600 à 900 centimètres cubes par 24 heures. Les malades ont presque constamment un mouchoir ou une serviette dans la main pour s'essuyer la bouche. La salive est filante et visqueuse. Cet écoulement continuel de la salive irrite les téguments et amène souvent une vive rougeur des lèvres et du menton. D'après Duchenne (de Boulogne) cet écoulement de salive résulterait d'un simple phénomène mécanique. La salive incomplètement avalée par suite de la paralysie de la langue et des troubles de la déglutition s'accumulerait dans la bouche et y deviendrait visqueuse par le long séjour qu'elle y fait. D'après Kayser et Hallopeau au contraire, il y aurait hypersécrétion de salive par excitation d'un centre salivaire bulbaire.

Quand les muscles masséters et ptérygoïdiens sont paralysés, la mâchoire est tombante, les arcades dentaires ne peuvent plus être rapprochées, les mouvements d'adduction n'existent plus. La maladie entre alors dans une nouvelle phase, car des troubles respiratoires et cardiaques graves vont apparaître.

Le malade ne peut plus parler sans être aussitôt essoufflé, il est incapable de faire une respiration puissante, de se moucher, de cracher, d'éteindre une bougie. Les simples bronchites sont exceptionnellement graves, car le malade est dans l'impossibilité de tousser. Les mucosités s'accumulent alors dans les bronches d'où elles ne peuvent être expulsées et l'asphyxie arrive rapidement. A l'auscultation en général on n'entend pas de râles, car la respiration est trop faible. Cette impossibilité de la toux explique aussi la gravité des *accès de suffocation* causés par l'introduction de parcelles alimentaires dans les voies aériennes.

Les *troubles du cœur* se manifestent d'abord par l'accélération permanente ou non du pouls, par sa faiblesse et son irrégularité. « Ces troubles cardiaques, dit Duchenne, se montrent par crises et sont caractérisés par un sentiment de défaillance, par une sorte d'oppression cardiaque avec anxiété extrême et crainte d'une mort prochaine, par une grande vitesse (140 pulsations) avec irrégularité, intermittence et petitesse du pouls. A l'auscultation cardiaque on n'entend aucun souffle, mais les claquements valvulaires sont très confus, le cœur semble s'agiter dans un liquide, la face est très pâle et les yeux sont ternes. Alors souvent peut survenir une syncope plus ou moins longue. C'est par l'une d'elles que se termine habituellement la paralysie labio-glosso-laryngée. »

[GEORGES GUILLAIN.]

Marche. Durée. Terminaison. — La paralysie bulbaire que nous étudions a, comme son nom l'indique, une marche progressive. Les périodes de rémission, si tant est qu'elles existent, ont une durée très courte. Si quelques troubles de la température (hyperthermie ou hypothermie) paraissent dus à l'envahissement de certaines régions du bulbe, il est de règle que l'affection évolue sans fièvre. Le malade, incapable de parler, incapable de s'alimenter, épuisé par l'abondance de la sécrétion salivaire, s'amaigrit, se cachectise. Il assiste à son dépérissement, ayant conservé la plénitude de ses facultés intellectuelles.

Certains malades meurent par inanition, d'autres par syncope, troubles du cœur et de la respiration. Certains tombent dans une sorte de torpeur, de somnolence qui annonce la terminaison fatale. D'autres enfin succombent aux broncho-pneumonies infectieuses ou gangreneuses causées par la déglutition de parcelles alimentaires septiques. Dans un cas de Reinhold, l'apparition d'une myélite bulbaire aiguë amena la mort au milieu de phénomènes pseudo-méningitiques.

La durée moyenne de la maladie est de deux à trois ans. Certains cas évoluent rapidement en six ou sept mois, d'autres au contraire plus lentement en quatre ou cinq ans. Chez un malade de Leyden, l'affection a duré sept années.

Le *pronostic* est toujours fatal.

Formes cliniques. — La précédente description est celle de la paralysie bulbaire progressive typique, mais d'autres formes cliniques existent. La paralysie bulbaire progressive est, comme nous l'avons vu, sous la dépendance des lésions des noyaux moteurs du bulbe, aussi s'explique-t-on que les noyaux moteurs de la protubérance, du pédoncule et de la moelle puissent être également atteints. Deux formes cliniques principales sont à mentionner : la forme bulbo-ponto-pédonculaire et la forme bulbo-spinale.

La *forme bulbo-ponto-pédonculaire* est relativement rare, car la mort survient généralement quand est touché le pneumogastrique. Le noyau de l'abducens, le noyau moteur du trijumeau sont atteints. La paralysie peut exister dans le domaine du facial supérieur comme dans des observations de Wachsmuth, Eisenlohr, Bernhardt, Remak. Les noyaux de la troisième paire enfin sont parfois pris. Romberg a observé une paralysie bilatérale du muscle droit supérieur chez un individu atteint de paralysie bulbaire progressive; Möbius a constaté l'insuffisance du mouvement de convergence des yeux; Hérard, Georges Guinon et Parmentier, Benedikt ont vu aussi l'association de l'ophtalmoplégie à la paralysie bulbaire.

Dans certains cas de poliencéphalite totale, la lésion a débuté par les noyaux de la troisième paire pour suivre ensuite une marche descendante. Dans un cas de Verger [1] une paralysie atrophique bilatérale des muscles masticateurs a marqué le début d'un processus d'atrophie musculaire progressive.

Dans la *forme bulbo-spinale* il y a association de la paralysie bulbaire avec l'atrophie musculaire. Tantôt la paralysie bulbaire survient chez un malade qui présentait depuis un temps plus ou moins long une atrophie musculaire progressive spinale (ces cas ne sont pas aussi rares que le croyait Duchenne); tantôt l'atrophie musculaire spinale apparaît chez un malade qui déjà avait des signes

(1) VERGER. Contribution à l'étude des paralysies nucléaires du trijumeau. *Revue neurol.*, 1900, p. 450.

d'une paralysie bulbaire. L'amyotrophie débute par les muscles du cou, la tête se penche en avant et perd ses mouvements de rotation. Les muscles de la ceinture scapulaire s'atrophient ensuite, puis les muscles du bras et de l'avant-bras, enfin les muscles de la main. Souvent l'atrophie musculaire n'arrive pas à son complet développement, car les malades meurent rapidement avec des symptômes bulbaires.

Nous avons vu plus haut qu'il existait des rapports très intimes entre la paralysie bulbaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique. Quand les lésions pyramidales sont très accentuées, on observe des contractures, du clonus du pied, une forte exagération des réflexes.

Parmi les formes cliniques il faut encore mentionner la *paralysie bulbaire chronique unilatérale*. Hayd [1] en a récemment rapporté une observation. Les cas de Pel, Erb, Wiener, Geronzi, se rapprochent de la paralysie bulbaire aiguë.

Diagnostic. — Le diagnostic d'une paralysie bulbaire est toujours facile, mais il y a nécessité de savoir quelle est sa cause; là est le point parfois délicat en clinique.

Au début d'une paralysie bulbaire progressive, les troubles fonctionnels peuvent faire songer à une *angine*, à une *pharyngite*. Duchenne rapporte plusieurs erreurs semblables. Elles seront faciles à éviter par l'absence de fièvre, de douleur, d'adénopathie, de rougeur, d'inflammation.

Les *paralysies du voile du palais* consécutives à des angines diphtériques déterminent des troubles de la déglutition, un nasonnement de la voix. Chez ces malades n'existent pas de paralysies de la langue, des lèvres, du larynx; de plus, on peut avoir la notion de l'angine antérieure.

La *paralysie faciale double* donne un masque qui ressemble à celui de la paralysie labio-glosso-laryngée. Cependant, dans la paralysie bulbaire progressive, le facial supérieur est respecté. De plus, dans la paralysie faciale double il n'y a pas de troubles du pharynx, de la langue, du larynx.

Le *facies myopathique* pourrait faire songer à une paralysie bulbaire, mais, chez le myopathique, on constatera la difficulté de l'occlusion des paupières, l'hypertrophie des lèvres, l'absence de paralysie de la langue et du larynx. La marche de la maladie est très différente, le diagnostic sera toujours facile.

A une certaine période de l'évolution de la paralysie bulbaire le trouble de l'articulation peut arriver à ce point que l'alalie est devenue presque absolue. Il ne faudra pas confondre cet état avec l'*aphasie*. Le mode de début et l'évolution sont absolument dissemblables, il n'y a pas lieu d'insister.

Le diagnostic de paralysie bulbaire étant fait chez un malade, il faut déterminer quelle est la cause de celle-ci. Pour cela on précisera le mode de début, la marche de la maladie, on recherchera les symptômes concomitants et la notion étiologique. Je rappelle que, dans la paralysie bulbaire progressive chronique, le début est lent et insidieux; successivement la langue, les lèvres, le voile du palais, les muscles masticateurs sont atteints; les muscles s'atrophient et sont le siège de contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence est habituelle, l'intelligence est conservée jusqu'à la fin de la maladie qui survient le plus souvent par des troubles respiratoires et cardiaques.

L'*hémorragie*, le *ramollissement* du bulbe, ont un début brusque. Les

[1] HAYD. Ein Fall von chronischer halbseitiger Bulbärparalyse. *Inaug. Dissert.*, Tübingen, 1901.

symptômes sont d'emblée à leur maximum d'intensité. Les phénomènes paralytiques sont en général asymétriques. Quand le malade survit, les symptômes s'améliorent fréquemment.

Les *tumeurs du bulbe* donnent rarement lieu à un syndrome labio-glosso-laryngé bilatéral et symétrique; les troubles de la sensibilité qui font défaut dans la maladie de Duchenne existent souvent dans les tumeurs du bulbe. Dans ces dernières, la paralysie unilatérale ou bilatérale des membres est loin d'être rare. De plus on constate parfois des signes d'hypertension intracrânienne.

La *paralysie bulbaire asthénique*, le syndrome d'Erb, a une marche spéciale. Dans cette affection, la paralysie prédomine dans les muscles masticateurs et dans le releveur de la paupière (ptosis), quoique la paralysie de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx se constatent également. Les muscles sont sujets à un épuisement précoce qui se manifeste au moindre effort. Ainsi, pour prendre un exemple, le malade qui parle d'une façon très claire et très nette après une période de repos, devient incapable de se faire comprendre au bout de quelques instants. La myasthénie est non seulement bulbaire, mais encore spinale. L'atrophie musculaire fait défaut. La réaction électrique myasthénique, caractérisée par un épuisement rapide de la contractilité musculaire, confirmera le diagnostic. Des périodes de rémission et même d'amélioration s'observent au cours de cette affection.

La *paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale* débute le plus souvent par un ou deux ictus apoplectiques successifs. Après le premier ictus, parfois accompagné d'hémiplégie persistante, le syndrome labio-glosso-laryngé n'est qu'à peine réalisé, mais après le second il est brusquement constitué. Il reste dans la suite tel qu'il est à ce moment, par conséquent on n'observe pas la marche progressive de la paralysie bulbaire chronique. Il n'y a pas d'atrophies musculaires ni de tremblements fibrillaires. Les pseudo-bulbaires ont le plus souvent un certain degré d'hémiplégie bilatérale spasmodique, ils marchent à petits pas. Leur intelligence est affaiblie. Le rire et le pleurer spasmodiques sont fréquents.

Des tumeurs, des gommes, des anévrismes, des plaques de méningite peuvent comprimer et adultérer les nerfs bulbaires dans la région de la base du crâne, d'où des *paralysies pseudo-bulbaires d'origine basilaire*. Ces dernières se reconnaîtront facilement, car le syndrome bulbaire n'est presque jamais pur; d'autres symptômes sont constatés, comme l'anesthésie douloureuse de la face, les paralysies oculaires, les vertiges, l'incoordination motrice, etc. La céphalalgie qui manque dans la paralysie bulbaire vraie est ici un signe d'une grande importance. Souvent elle fera penser à la syphilis.

Les *paralysies pseudo-bulbaires d'origine névritique* ont en général un début plus rapide que la paralysie bulbaire progressive. Les troubles ne sont pas toujours limités à la sphère d'innervation des nerfs bulbaires, des modifications de la sensibilité sont souvent observées. L'évolution de la paralysie bulbaire vraie est fatalement progressive; dans la polynévrite des nerfs bulbaires, les symptômes rapidement constitués restent stationnaires et même peuvent guérir complètement (Déjerine-Klumpke).

Il ne faut pas oublier enfin que l'on peut observer des phénomènes bulbaires dans le cours du *tabes*, de la *sclérose en plaques*, de la *syringomyélie*. Il sera donc toujours nécessaire de rechercher avec soin les signes de ces différentes affections du névraxe.

Traitement. — Ignorant la cause de la paralysie bulbaire, nous ne possédons pas de moyens d'empêcher sa marche progressive et fatale. Le traitement antisyphilitique mérite d'être souvent institué.

Des agents médicamenteux multiples ont été essayés, tels que l'ergot de seigle, la strychnine, le nitrate d'argent, le phosphure de zinc, la picrotoxine, les iodures. Il faut avouer que les résultats obtenus ont été fort peu favorables.

On pourra faire de la révulsion par le moyen des pointes de feu sur la région de la nuque. L'électricité est à conseiller, soit le long de la colonne vertébrale (galvanisation), soit au niveau des muscles atrophiés et paralysés (galvanisation et faradisation).

La salivation, toujours très pénible aux malades, pourra être diminuée par l'atropine.

Quand surviennent les troubles de la déglutition, il sera nécessaire d'alimenter artificiellement les malades au moyen de la sonde. On évitera ainsi l'inanition et les dangers de l'introduction des corps étrangers dans les voies aériennes. Quand existeront des accès de suffocation dus à la paralysie des muscles du larynx et que l'asphyxie sera imminente, il conviendra de pratiquer une trachéotomie.

CHAPITRE X

LA PARALYSIE BULBAIRE ASTHÉNIQUE
LE SYNDROME D'ERB

Dans le groupe des paralysies bulbaires, il est nécessaire d'envisager un syndrome spécial, récemment introduit dans la science : la *paralysie bulbaire asthénique*. Cette affection est encore à l'étude, sa place nosologique mal déterminée, aussi nous abstiendrons-nous d'en donner une définition qui ne pourrait être précise. Au cours de cet article, on comprendra, d'ailleurs, comment on a été conduit à décrire des paralysies bulbaires ou mieux bulbo-spinales sans lésions anatomiques, quelles sont les particularités qui les caractérisent et quelles sont les conceptions des auteurs sur leur origine.

Historique. — Wilks [1], en 1877, publia l'observation d'une jeune fille vigoureuse qui avait été frappée de paralysie; elle donnait l'impression d'une léthargique ou d'une aboulique plutôt que d'une personne paralysée. Au bout d'un mois se produisit une aggravation subite, la parole devint inintelligible, la déglutition très difficile, la malade n'avait plus la force de tousser; la respiration s'embarrassa, la mort eut lieu en quelques heures. A l'autopsie, on ne trouva aucune lésion du bulbe ni du système nerveux central.

Erb [2], au Congrès de Wiesbaden, en 1878, et dans un mémoire paru en 1879,

[1] Wilks. On cerebritis, hysteria and bulbar paralysis as illustrative of function of the cerebrospinal centres. *Guy's Hosp. Reports*, 1877, vol. XXII, p. 7.

[2] W. Erb. Zur Casuistik der bulbären Lähmungen. Ueber einer neuen wahrscheinlich bulbären Symptomencomplex. *Arch. f. Psych.*, 1879, IX, 2.

rapporta l'histoire de trois malades qui présentèrent, en peu de temps et sans cause connue, des signes de parésie dans le domaine des nerfs crâniens et des nerfs cervicaux supérieurs. Trois phénomènes étaient surtout accusés : une blépharoptose double, une faiblesse des muscles masticateurs, une parésie des muscles de la nuque. En dehors de ces symptômes, on observait encore une gêne de la déglutition, de la faiblesse des mouvements de la langue et des membres, une légère parésie du facial supérieur. L'atrophie musculaire manquait chez les malades ; la sensibilité générale, les fonctions du cerveau, les sphincters, les pupilles étaient normaux. Les accidents présentaient des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Erb décrivit cet ensemble de symptômes sous le nom de « nouveau syndrome vraisemblablement d'origine bulbaire ».

Oppenheim (1), en 1887, observa un cas semblable à ceux décrits par Erb, l'autopsie fut pratiquée, on constata l'absence de toute lésion du bulbe.

Des observations nombreuses furent publiées en Allemagne par Bernhardt, Remak, Hoppe, assistant de Oppenheim, Jolly, Strumpell, Eisenlohr, Senator. Les travaux de Goldflam (2) sont particulièrement importants, il a isolé un complexus symptomatique plus vaste que le syndrome de Erb en réunissant dans un même groupe les observations où l'on constatait « l'absence de lésions grossières attestée soit par la guérison, soit par les résultats de l'examen histologique, dans des cas où des phénomènes de paralysie bulbaire se trouvaient associés à des phénomènes de paralysie des membres et du tronc ».

En France, des cas ont été observés par J.-B. Charcot et Marinesco, Devic et Roux, Dumarest, Brissaud et Lantzenberg, Widal et Marinesco, Pierre Marie et Roques. Raymond a consacré à ce sujet plusieurs de ses leçons cliniques.

En Italie, Cardarelli, Massalongo, Murri, etc., ont publié des observations; en Belgique, De Buck, De Buck et Broeckaert.

Dans la littérature des États-Unis, on trouve des cas rapportés par J. Collins, W.-E. Paul, S. Brown, Burr et Mac Carthy, Down, W. Sinkler, Hugh T. Patrick.

Parmi les travaux d'ensemble, il faut mentionner les thèses inaugurales de Mme Marie Sossedoff (3), de V. Ballet (4), les revues de Wladimir de Holstein (5), de Campbell et Bramwell (6) et surtout la très importante monographie de Oppenheim (7). J'aurai l'occasion, au cours de cet article, de citer d'autres mémoires.

Synonymie. — Les auteurs ont proposé à l'affection des noms très différents : Myasthénie grave pseudo-paralytique (Jolly); Paralysie bulbaire sans lésions anatomiques (Oppenheim); Poliomésencéphalomyélite (Kalischer); Paralysie bulbaire asthénique (Strümpell) ; Paralysie asthénique (Fajerstajn); Syndrome paralytique bulbo-spinal vraisemblablement curable (Goldflam); Para-

(1) Oppenheim. Ueber einen Fall von chronischer progr. Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund. *Virchow's Archiv*. Bd CVIII, 1887.

(2) Goldflam. Ueber einen scheinbar heilbaren bulbär-paralytischen Symptomencomplex mit Betheiligung der Extremitäten. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1893, Bd IV. Heft 3 et 4.

(3) Mme Marie Sossedoff. *Contribution à l'étude du syndrome de Erb*. Thèse inaug. Genève, 1896.

(4) V. Ballet. *La paralysie bulbo-spinale asthénique ou syndrome de Erb*. Thèse de Paris, 1898.

(5) Wladimir de Holstein. La paralysie bulbaire asthénique ou syndrome de Erb. *Semaine méd.*, 20 janvier 1896.

(6) Campbell et Bramwell. Myasthenia gravis. *Brain*, 1900.

(7) Oppenheim, *Die myasthenische Paralyse*. Berlin, 1901.

ysie bulbaire subaiguë à type descendant (Marinesco); Maladie de Erb (Murri); Maladie de Erb-Goldflam, de Wilks; Syndrome de Erb (Roques, Ballet); Hypocinésie de Erb (Finizio).

C'est en prenant en considération les éléments les plus importants du syndrome décrit par Erb que j'ai choisi l'expression *paralysie bulbaire asthénique.*

Symptômes. — Le *mode de début* de la myasthénie bulbo-spinale est tantôt brusque, tantôt insidieux.

La *céphalée* est souvent un symptôme prodromique. Parfois violente et localisée à la région occipitale, elle est fréquemment légère, diffuse, sans siège précis. Cette céphalée peut se montrer longtemps avant l'apparition des accès, ou, au contraire, les précéder immédiatement. Parfois la céphalée est accompagnée de poussées congestives au niveau de la face, d'étourdissements, de sensations subjectives dans le domaine des nerfs crâniens.

Les premiers symptômes de l'affection se montrent, d'une façon presque constante, dans le domaine des nerfs du pédoncule, de la protubérance et du bulbe. Ils suivent très souvent une marche descendante. Dans certaines observations cependant, on a noté que l'affection avait débuté par les membres inférieurs ou le tronc. Dans ce cas, les malades constatent que leurs forces diminuent, qu'ils se fatiguent rapidement; ils ne peuvent plus monter les escaliers, ils laissent échapper les objets de leurs mains. Un malade de Jolly tomba subitement dans la rue et fut pris pour un épileptique; un malade de Strümpell, au milieu de son travail, s'affaissa sur lui-même.

Parfois les différents territoires nerveux sont envahis lentement les uns après les autres; parfois, au contraire, très rapidement. Il est à remarquer que, dès le début, les phénomènes paralytiques présentent les caractères de mobilité, de fugacité, qui constituent une des caractéristiques de l'affection.

Un des symptômes de début parmi les plus fréquents est le *ptosis*[1]. Souvent il est double, mais presque toujours plus accentué d'un côté que de l'autre. Les paupières sont tombantes, le doigt peut les soulever sans éprouver de résistance, mais le malade a de grandes difficultés à les relever; souvent il contracte les muscles sourciliers et frontaux pour aider le releveur parésié. La blépharoptose peut s'accompagner d'*ophtalmoplégie externe*, généralement incomplète, se traduisant par le strabisme et la diplopie. Goldflam insiste sur ce que l'ophtalmoplégie est souvent le premier symptôme de la maladie. Dans quelques cas, tel celui de Karplus, cette ophtalmoplégie a toujours dominé dans la symptomatologie. L'intermittence du ptosis est souvent très régulière. Ainsi chez une malade de Dor la ptose palpébrale survenait dans les conditions suivantes : le matin et dans la journée, après un long repos, les yeux étaient ouverts, mais aussitôt que la malade avait fait, durant une demi-heure, des efforts d'attention visuelle, les yeux se fermaient insensiblement et, à ce moment, elle était obligée de soulever avec ses doigts les paupières. La musculature interne de l'œil n'est presque jamais touchée, les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Grocco dit avoir constaté, chez un patient, l'épuisement du sphincter de l'iris.

L'aspect des malades est déjà très particulier, ils se présentent avec la tête rejetée en arrière pour corriger les effets du ptosis, avec un air somnolent.

(1) Voir Wilbrand et Saenger. *Die Neurologie des Auges*, Bd I, p. 219, Wiesbaden, 1900.

Quand survient la paralysie du facial, le facies est celui des paralysies bulbaires. Le visage fixe et immobile perd toute expression, le front et les tempes sont lisses, sans plis et sans rides. Le facial inférieur est moins atteint que le facial supérieur. Quand il est paralysé des deux côtés, les lèvres laissent échapper de la bouche la salive et les aliments.



Fig. 122. — Facies dans le « syndrome d'Erb » (observation de Pierre Marie et Roques).

Les *muscles masticateurs* sont aussi paralysés. Après quelques mouvements de la mâchoire, le malade s'arrête épuisé. On comprend combien l'alimentation peut être difficile chez de tels malades et combien le pronostic s'en trouve aggravé. Les troubles de la déglutition sont parfois légers, parfois très intenses, empêchant même le passage des liquides et nécessitant l'alimentation par la sonde œsophagienne.

La *motilité de la langue* est presque toujours altérée. La phonation est troublée à cause des phénomènes parétiques du voile du palais, de la langue, des lèvres et aussi du larynx. Il existe des troubles de l'articulation et de l'émission des sons. La voix est traînante, nasonnée. Les premières paroles sont généralement intelligibles, mais celles qui suivent sont bredouillés. Si les *muscles du larynx* sont atteints, on peut constater de la faiblesse de la voix et même de l'aphonie. Hoppe a constaté au laryngoscope les troubles de la motilité des muscles du larynx.

Non seulement les muscles innervés par les nerfs bulbaires peuvent être atteints, mais encore les muscles du cou et des membres.

La *paralysie des muscles de la nuque* est un des symptômes les plus importants de la myasthénie bulbo-spinale. La tête n'est plus maintenue dans sa situation normale, elle tombe en avant ou en arrière. On voit des malades qui n'ont plus la force de la relever, qui la soutiennent avec leurs mains. Cette attitude est caractéristique. A la paralysie des muscles de la nuque s'ajoute souvent la paralysie des muscles rotateurs du cou, principalement du sterno-cléido-mastoïdien.

Si la paralysie des muscles du tronc et des membres existe, comme dans les observations de Goldflam, le malade reste couché, incapable de se lever, de marcher, de porter le moindre objet. Il est à remarquer que, au niveau des membres, la paralysie affecte surtout la racine, contrairement à ce que l'on observe dans les cas de polynévrite où la paralysie atteint son maximum aux extrémités.

Les paralysies que nous venons d'indiquer présentent des caractères très spéciaux sur lesquels il est utile d'insister.

Ces paralysies sont *mobiles* et *fugaces*. Ainsi les muscles examinés le matin au réveil sont capables de remplir leurs fonctions ; mais, après une courte période d'activité, ils perdent cette aptitude et semblent transitoirement paralysés (Brissaud et Lantzenberg). Tel malade peut siffler durant quelques secondes et après en est incapable, tel autre ne peut éteindre une bougie plus de deux fois de suite. Chez le malade de Widal et de Marinesco, la voix faible s'éteignait peu à peu à la suite des efforts de la parole et l'aphonie complète survenait. En dehors de l'amyosthénie subordonnée aux efforts des malades,

au travail musculaire, on observe, au cours de l'affection, des périodes de rémission et d'exacerbation dont l'apparition ne semble soumise à aucune règle apparente. Chez la femme, les périodes menstruelles amènent souvent une augmentation de symptômes parétiques.

L'atrophie musculaire est extrêmement rare, elle a été décrite toutefois dans certains cas de syndrome d'Erb, notamment par Erb lui-même, Goldflam, Bernhardt, Brissaud et Lantzenberg, Koshewnikoff, Laquer, De Buck. Comme la poliencéphalomyélite peut exister, au moins temporairement, sans amyotrophies, il peut y avoir, par ce fait, une difficulté de diagnose entre la myasthénie bulbo-spinale et la poliencéphalomyélite vraie. Les tremblements fibrillaires ont été exceptionnellement signalés.

L'*examen électrique* des muscles a acquis, depuis les travaux de Jolly, une grande importance. On savait déjà que, à l'examen clinique ordinaire, on ne rencontre pas d'anomalies fonctionnelles au moyen de l'électricité, mais Jolly a montré que « si l'on fait agir une excitation tétanisante un peu plus longue que d'ordinaire, soit sur le nerf, soit sur le muscle, on voit apparaître le phénomène de la fatigue musculaire provoquée par l'excitation volitive ». Que le courant induit soit interrompu périodiquement pendant quelques secondes ou bien qu'on le laisse agir continuellement, on voit le muscle, d'abord fortement contracté avec une grande rapidité, tendre à perdre peu à peu cette contraction, répondre au courant induit prolongé par une courte contraction, comme cela a lieu d'ordinaire pour le courant galvanique, et enfin, mais très vite, ne plus répondre du tout à l'excitation. Il suffit d'un repos d'une minute ou d'un renforcement du courant pour que le muscle recommence à fonctionner comme auparavant (Murri). Jolly propose d'appeler ce mode de répondre à l'excitation électrique *réaction myasthénique*, il déclare qu'elle est très semblable à la *réaction de l'épuisement* décrite dès 1868 par Benedikt qui la constata chez des malades avec lésions des hémisphères cérébraux. Jolly affirme que l'épuisement produit dans les muscles, soit avec l'excitation volitive, soit avec le courant électrique, se manifeste pour les deux également chaque fois qu'il s'est produit pour l'un ou pour l'autre. Murri [1] chez un malade a observé que, quand l'excitation volitive était devenue très peu efficace, le courant faradique agissait très bien et que, quand le courant faradique n'agissait plus ou agissait peu, la volonté était toujours efficace. La réaction myasthénique de Jolly est à opposer à la réaction myotonique que l'on observe dans la maladie de Thomsen. Oppenheim, dans sa monographie, insiste sur la valeur diagnostique de la réaction myasthénique, mais il fait remarquer qu'elle n'est ni constante, ni pathognomonique.

Les *sphincters* sont toujours normaux, les *réflexes tendineux* sont généralement conservés, parfois légèrement diminués. La sensibilité est normale dans la presque totalité des cas. Certains malades ont des sensations de brûlure, des névralgies; les céphalées sont loin d'être rares.

Les troubles psychiques dans la règle font défaut. J. Collins dans un cas a observé de la confusion mentale aiguë temporaire; cet auteur y voit une preuve en faveur de l'origine infectieuse ou toxique du syndrome. De Buck a noté chez son malade une certaine dépression morale.

On a vu parfois, au cours de l'affection, de légères élévations de température.

La myasthénie bulbo-spinale peut être associée avec la maladie de Basedow.

[1] MURRI. Sur un cas de maladie d'Erb. *Arch. italiennes de biol.*, 1896, p. 64.

[GEORGES GUILLAIN.]

Dans des observations de K. Mendel, de Oppenheim, de Hirschberg, l'hystérie et la myasthénie coexistaient chez le même malade.

Marche. Évolution. Pronostic. — Dans un type clinique qui paraît fréquent, l'affection débute par le ptosis et les troubles de la musculature externe des yeux, puis apparaissent des troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, enfin les muscles de la nuque et du tronc se prennent, puis ceux des membres supérieurs et inférieurs. Dans ce type paraît justifié le nom de paralysie descendante qui a été proposé par certains auteurs. Quand on parcourt les diverses observations, on se convainct facilement que le mode de début de l'affection n'a rien de fixe, rien d'immuable, et qu'il peut se faire ou par les membres supérieurs ou par les membres inférieurs.

Abstraction faite de certains cas à évolution aiguë ou subaiguë, celle-ci est le plus souvent lente et progressive. La maladie dure en général une ou plusieurs années. On a cité des cas ayant persisté 10, 15 et même 35 ans. Les rémissions sont fréquentes, les troubles disparaissent alors en totalité ou en partie durant un laps de temps plus ou moins long.

La guérison de cette affection semble douteuse, toutefois il faut remarquer que certaines rémissions sont très prolongées.

On observe souvent dans le cours de la myasthénie bulbo-spinale des *troubles respiratoires sérieux*, des crises caractérisées par de la cyanose, une accélération du pouls, de la gêne de la respiration allant jusqu'à la suffocation. C'est souvent durant ces crises que se produit la terminaison fatale. Chez un malade de Jolly, la mort survint par suite de troubles de la déglutition ayant amené un corps étranger des voies aériennes. La mort subite est toujours à craindre.

Le pronostic est très sérieux, puisque Oppenheim, dans un ouvrage publié en 1901, a trouvé, sur un total de 58 cas, 26 d'entre eux ayant eu une issue fatale.

Diagnostic. — L'intermittence, la fugacité des manifestations de la myasthénie peut faire songer à l'*hystérie*, mais tous les stigmates de cette névrose font défaut. De même on reconnaîtra facilement la *neurasthénie* simple ou une *maladie d'Addison* au début.

La paralysie bulbaire asthénique sera aisément différenciée d'avec les autres paralysies bulbaires par son mode de début, son évolution, par l'ensemble de ses symptômes. Aussi bien les paralysies *bulbaires apoplectiformes* ont un début brusque, les symptômes atteignent d'emblée leur maximum d'intensité; les *tumeurs du bulbe* donnent rarement lieu à des symptômes symétriques, les troubles de la sensibilité sont fréquents, des signes d'hypertension intracrânienne peuvent être constatés.

Dans la *paralysie bulbaire progressive et chronique*, le début est lent et insidieux ; successivement la langue, les lèvres, le voile du palais, sont touchés ; le facial supérieur et le nerf moteur oculaire commun ne sont pas atteints; les muscles s'atrophient et sont le siège de contractions fibrillaires ; la réaction de dégénérescence est habituelle. On voit combien ces symptômes sont différents de ceux de myasthénie bulbo-spinale.

Dans la myasthénie, on constate souvent l'insuffisance fonctionnelle des principales branches du moteur oculaire commun; on pourrait songer à la *syphilis*

cérébrale. Dans ce cas existent de la céphalalgie, des vertiges, de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. La syphilis cérébrale s'améliore avec le traitement spécifique.

Dans les premières phases du *tabes*, on observe fréquemment des paralysies oculaires dissociées et erratiques. On reconnaîtra leur origine par l'existence d'autres signes tabétiques : troubles de la sensibilité, des réflexes, signe d'Argyll-Roberton, examen du liquide céphalo-rachidien.

L'existence des symptômes bulbaires et spinaux de la myasthénie permettra de diagnostiquer celle-ci avec l'*ophtalmoplégie nucléaire progressive.* Eisenlohr a émis l'opinion que la paralysie périodique de l'oculo-moteur commun avait des relations avec la myasthénie. Pour Oppenheim, il s'agit d'affections très différentes.

Anatomie pathologique. — Dans une autopsie, Oppenheim a noté que les préparations histologiques du bulbe ne différaient sous aucun rapport de celles qu'on aurait pu faire chez un individu normal. Beaucoup d'autres observations nécropsiques, telles que celles de Strumpell, Eisenlohr, Hoppe, Jolly, ont été négatives; aussi, pour un grand nombre d'auteurs, l'affection que nous étudions est décrite sous le nom de « paralysie bulbaire sans lésions anatomiques ».

Des altérations vasculaires (congestion, hémorragies miliaires, dégénération hyaline des parois des vaisseaux, etc.) ont été rencontrées par Kalischer, Murri, Eisenlohr, Wernicke, Charcot et Marinesco, etc.

Widal et Marinesco, ayant étudié le névraxe avec la méthode de Nissl, ont trouvé des lésions dans les noyaux du moteur oculaire externe, du facial, de l'hypoglosse, du spinal, dans la substance grise antérieure cervicale ainsi que dans les nerfs qui émanent de ces noyaux. Dans les cellules nerveuses, on constatait une désintégration plus ou moins accusée des éléments chromatophiles; la chromatolyse se présentait sous ses trois types : périnucléaire, diffuse, périphérique. La substance achromatique était respectée.

Des lésions des cellules, des racines, et des tissus nerveux ont été observées à des degrés différents par Meyer, Kalischer, Murri, Sossedoff-Glockner, Elisa von Downarowicz. Dejerine et Thomas ont noté des lésions limitées de l'écorce cérébrale et l'atrophie des fibres pyramidales dans leur trajet protubérantiel et bulbaire. Ils rapprochent ces altérations de celles que l'on observe dans les paralysies pseudo-bulbaires. D'ailleurs, pour ces auteurs, la paralysie bulbaire asthénique est moins une entité morbide qu'un syndrome comprenant des affections de nature et d'origine différentes.

Des altérations des fibres musculaires de la langue ont été signalées par Sossedoff et Glockner. Déjerine et Thomas ont également observé, au niveau des muscles du larynx et de la langue, de la dégénération graisseuse, mais les auteurs font remarquer que ces altérations musculaires sont relativement récentes et qu'il est vraisemblable que chez leur malade le syndrome bulbaire a fait son apparition avant elles.

Des lésions musculaires d'une tout autre nature ont été décrites par Laquer et C. Weigert [1]. Ces auteurs constatèrent, à l'autopsie d'un malade ayant présenté un syndrome d'Erb, une tumeur maligne du thymus. Les

[1] Laquer et C. Weigert. Beiträge zur Lehre der Erb'schen Krankheit. *Neurologisches Centralblatt*, 1901, p. 594.

centres nerveux étaient normaux. Des fragments des deltoïdes et du diaphragme ont fait l'objet d'un examen histologique. En beaucoup de points du perimysium externe et du perimysium interne, on découvrait des amas cellulaires disposés en minces travées entre les fibres contractiles. Ils offraient une grande ressemblance avec ceux qu'on découvrait sur les préparations provenant de la tumeur du thymus, ils étaient constitués en majeure partie par des petites cellules lymphoïdes; à leur niveau, les fibres conjonctives étaient raréfiées. Pour Weigert, il s'agissait là de métastases musculaires de la tumeur maligne du thymus. Weigert a insisté sur ce qu'avait de remarquable la coexistence d'une affection du thymus et d'une myasthénie bulbo-spinale grave. Oppenheim fait mention dans son ouvrage d'un cas où Hansemann a trouvé à l'autopsie un lymphosarcome du thymus. Weigert, dans un autre cas de myasthénie, a rencontré à l'autopsie une tumeur du médiastin. Goldflam (¹) a publié récemment le résultat d'une autopsie analogue à celles précédemment citées; il a rencontré un néoplasme du poumon. Dans les muscles existaient des foyers microscopiques nombreux de cellules rondes; les fibres musculaires atrophiées avaient conservé leur structure et leur striation. L'auteur pense qu'il s'agit de métastases microscopiques de la tumeur du poumon plutôt que de productions inflammatoires. Link (²) a vu dans une autopsie la persistance du thymus avec des infiltrations dans les muscles de cellules lymphoïdes.

On a parfois noté des anomalies de développement du névraxe. Oppenheim a vu, dans une autopsie, un défaut de formation de l'aqueduc de Sylvius. Senator a constaté des altérations congénitales du canal de l'épendyme médullaire.

En somme, les examens histologiques n'ont montré aucune altération bien déterminée du névraxe dans les autopsies de paralysie bulbaire asthénique. Les lésions qui ont été décrites ne paraissent pas constantes, de plus, elles ne peuvent souvent être subordonnées avec exactitude aux symptômes cliniquement observés. Enfin, dans de nombreux cas, on n'a trouvé rien d'anormal. Faut-il en conclure avec beaucoup d'auteurs que la myasthénie n'a pas d'anatomie pathologique, qu'il s'agit d'une maladie sans lésions? Je ne le pense pas; je ne crois pas qu'une affection qui, dans la moitié des cas, se termine par la mort, soit une affection sans lésions. Sans doute nos techniques sont insuffisantes. Il est probable qu'avec des moyens d'investigation nouveaux, avec des méthodes qui permettront de voir la structure intime du cytoplasme et du karyoplasme de la cellule nerveuse, qui permettront d'interpréter les adultérations possibles des neurofibrilles, on arrivera à des résultats plus précis (³).

Étiologie. Nature de la maladie. — La myasthénie bulbo-spinale semble plus fréquente dans le sexe féminin. Elle est rare dans la première enfance; on a remarqué que les femmes jeunes sont surtout atteintes, tandis que, chez l'homme, l'affection se montre à un âge plus avancé.

(¹) Goldflam. Weiteres über die asthenische Lähmung, nebst einem Obductionsbefund. *Neurol. Centralblatt*, 1902, n° 5 et suivants.

(²) Link. Demonstration von Muskelpräparaten bei Myasthenia gravis. XXVII *Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden*, mai 1902.

(³) M. le professeur Nissl m'a dit récemment, à Heidelberg, qu'il avait examiné deux cas de paralysie bulbaire asthénique et constaté des lésions très évidentes des cellules nerveuses.

Dans plusieurs cas la maladie semble s'être développée après une maladie infectieuse, l'érysipèle, la grippe. La tuberculose n'est pas exceptionnelle chez les malades. Dans un cas de Preobrajenski[1] un garçon de quinze ans et sa mère, après avoir mangé du caviar, du hareng et de la saucisse, présentèrent des signes de myasthénie aiguë. Dans un cas de Feinberg[2] les symptômes de la paralysie bulbaire asthénique évoluèrent parallèlement à une auto-intoxication d'origine intestinale due à un iléus. Après la guérison de celui-ci le syndrome d'Erb disparut progressivement, mais il subsista longtemps de l'amyasthénie. Feinberg rappelle l'action semblable de certains poisons d'origine animale et notamment de la botulotoxine. Albu a aussi attiré l'attention sur le rôle joué par l'auto-intoxication gastro-intestinale dans la production de la myasthénie.

Peut-être les auto-intoxications ont-elles aussi un rôle dans la genèse de la myasthénie. Dans des observations de K. Mendel, de Oppenheim, de Hirschberg, des signes évidents d'insuffisance rénale coexistaient avec le syndrome myasthénique. Les malades de Sossedoff, de Dreschfeld avaient une néphrite chronique. Dans un cas de Senator, il y avait coexistence de la myasthénie avec l'albumosurie et des myélomes multiples.

Il semble évident que la myasthénie est sous la dépendance d'une intoxication, sans que l'on puisse encore spécifier avec exactitude s'il s'agit de poisons minéraux, végétaux, microbiens ou cellulaires, de poisons exogènes ou endogènes.

La théorie de l'origine toxique de la myasthénie est aujourd'hui soutenue par de nombreux auteurs : Hoppe, Pineles, Murri, Sossedoff, Oppenheim, Goldflam, Campbell et Bramwell, Giese et Schultze, Long et Wiki.

Pour Massalongo la myasthénie est une névrose motrice bulbo-spinale. La raison première de l'amyasthénie doit être cherchée dans une faiblesse congénitale liée à la morphologie même des éléments moteurs de la moelle et du mésencéphale. Ceux-ci sont restés petits, incomplètement développés. A l'état normal, d'après Massalongo, lorsque aucune cause morbide n'intervient, ces éléments fonctionnent assez bien malgré leur imperfection, mais il suffit qu'une cause d'épuisement survienne pour que le déficit fonctionnel de ces neurones apparaisse tout à coup et que la myasthénie s'installe.

La myasthénie ne me paraît pas devoir être considérée comme une névrose; il s'agit d'une intoxication. Il faudrait déterminer quels éléments du système nerveux influencent les poisons. Peut-être existe-t-il des types de transition entre les poliencéphalomyélites vraies et la myasthénie bulbo-spinale. Brissaud, qui soutient cette opinion, croit que la paralysie bulbaire asthénique n'est que le degré le plus léger des poliencéphalomyélites.

Le vertige paralysant de Gerlier, le Kubisagara observé au Japon semblent avoir des rapports avec la myasthénie.

Traitement. — Durant les attaques de myasthénie il est indispensable de maintenir les malades au lit et de leur éviter tout effort, toute fatigue. Le repos le plus absolu leur convient. Si la mastication et la déglutition sont très pénibles, il faut faire l'alimentation artificielle avec la sonde œsophagienne. mais avec une grande prudence pour éviter la suffocation. Quand le malade

(1) PREOBRAJENSKI. *Vratsch*, 1899, p. 557.

(2) FEINBERG. Fall von asthenischer Bulbärparalyse in Folge von Autointoxication. *Neurol. Centralblatt*, 1900, p. 105.

mangera seul, on aura soin de lui conseiller des pauses fréquentes entre les mouvements de déglutition et de rester au repos avant et après les repas.

Oppenheim a insisté sur ce que la thérapeutique électrique par excitation faradique ou galvanique des muscles est dangereuse. Seule sera permise à doses modérées la galvanisation centrale.

Murri a appliqué, pendant plusieurs semaines, le massage sur un seul membre inférieur et toujours le même afin de voir, par la comparaison avec le membre laissé à lui-même, si cette cure mécanique avait amené une augmentation de la force musculaire. Le résultat fut négatif.

De nombreux agents médicamenteux ont été préconisés : les iodures, la strychnine, le fer, l'arsenic, l'ergotine, le phosphore, la caféine. Leur influence est très douteuse.

On peut, suivant l'exemple de Murri, faire prendre aux malades de la glycose à la dose de 100 à 150 grammes par jour; elle paraît indiquée par les données que fournit la physiologie relativement à la contraction musculaire.

Raymond, chez un myasthénique, a essayé l'opothérapie surrénale et conseille de donner l'extrait de thymus; Buzzard croit avoir obtenu dans un cas de favorables résultats par l'usage de la thyroïdine.

Quand l'asthénie est très prononcée on peut avoir de bons effets par les injections de sérum artificiel.

Dans les périodes de rémission, il faut conseiller aux malades le séjour dans les montagnes à des altitudes modérées ou le séjour dans les forêts : ces cures ont une heureuse influence sur leur état général.

DÉGÉNÉRATIONS SECONDAIRES

Par PIERRE MARIE et GEORGES GUILLAIN

Ce chapitre n'a nullement la prétention d'indiquer l'origine et le trajet de tous les faisceaux qui prennent part à la constitution du pédoncule, de la protubérance, du bulbe et de la moelle. Nous voulons seulement donner les notions les plus importantes que l'on a obtenues, en anatomie, avec la méthode des dégénérations secondaires. Nous envisagerons succinctement : 1° les dégénérations du faisceau pyramidal ; 2° les dégénérations descendantes consécutives aux lésions du pédoncule ; 3° les dégénérations descendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle ; 4° les dégénérations ascendantes consécutives aux lésions des racines postérieures ; 5° les dégénérations ascendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle.

I. **Dégénération du faisceau pyramidal.** — L'étude de la dégénération du faisceau pyramidal consécutive aux lésions du cerveau a été tout d'abord entreprise par Türck (1851-1853) ; les travaux de Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, etc., contribuèrent à étendre nos connaissances à cet égard ; le mémoire de Bouchard (1866) est demeuré célèbre. Dans sa thèse, Brissaud apporta des documents nouveaux et traita à fond la dégénération du faisceau pyramidal. Cette question a d'ailleurs fait un grand pas à la suite des travaux de Flechsig sur l'anatomie et le développement de ce faisceau chez le fœtus.

Pour qu'une lésion du cerveau produise une dégénération secondaire du faisceau pyramidal, il faut évidemment que cette lésion siège sur le trajet des fibres pyramidales, et de plus il est nécessaire qu'elle soit destructive ; c'est ainsi qu'en général une compression modérée, telle par exemple que celle produite par les tumeurs cérébrales, ne détermine pas de dégénération secondaire Quelques auteurs pensent que la destruction de la substance grise de l'écorce des circonvolutions motrices suffit pour produire la dégénération, d'autres croient que la lésion de la substance blanche de ces circonvolutions est indispensable.

Le laps de temps nécessaire pour constater les premières traces de la dégénération médullaire serait de cinq à six jours (Bouchard) après le moment où est survenue la lésion cérébrale qui lui donne naissance.

Ces premières traces consistent dans la présence de corps granuleux au niveau des territoires soumis à la dégénération ; en même temps, il y a disparition des cylindres-axes des fibres frappées par le processus morbide. Conjointement le tissu interstitiel s'épaissit et le territoire dégénéré prend

une apparence scléreuse, ainsi qu'on peut s'en assurer notamment par l'intense coloration rouge que lui communique le carmin. Pour quelques auteurs, il s'agirait là d'une véritable inflammation du tissu conjonctif; pour d'autres, d'une simple prolifération de celui-ci destinée à combler les vides produits par la disparition des tubes nerveux dégénérés.

Le faisceau pyramidal prenant naissance dans les circonvolutions motrices descend dans la capsule interne dont il occupe le segment postérieur, puis il gagne le pédoncule cérébral.

Dans le pied du pédoncule cérébral, on peut distinguer trois zones : le faisceau interne, le faisceau moyen, le faisceau externe ou faisceau de Türck. Abstraction faite du faisceau de Türck qui fait son apparition seulement dans la région sous-optique, les autres fibres du pied du pédoncule continuent celles que l'on trouve au niveau du genou et du segment postérieur de la capsule interne. En nous basant sur un très grand nombre de faits anatomo-cliniques, nous croyons qu'on peut admettre que le faisceau de Türck est un faisceau temporo-protubérantiel à dégénération descendante. Le contingent de fibres le plus important de cette voie descendante provient de la troisième circonvolution temporale [1]. En dedans du faisceau de Türck est la voie pyramidale. Le plus souvent, sa dégénération, quand elle est examinée sur les coupes traitées par la méthode de Weigert, se présente sous la forme d'un triangle à base antérieure et à sommet postérieur se dirigeant en dehors vers le locus niger. Le sommet se continue par les fibres du pes lemniscus profond. Sur les coupes colorées, avec le procédé de Marchi, on peut constater que la dégénération de la voie pyramidale, consécutive à des lésions corticales ou centrales limitées, est toujours diffuse. Dans le pied du pédoncule comme dans le segment postérieur de la capsule interne [2], les fibres descendantes de la motilité sont mélangées les unes aux autres et il est impossible chez l'homme, contrairement à l'opinion exprimée par les auteurs, de spécifier des territoires distincts pour les différents faisceaux du bras, de l'avant-bras, de la jambe, du pied, etc. Quant au faisceau interne du pied du pédoncule, la majeure partie de ses fibres continue celles du faisceau géniculé, il dégénère à la suite des lésions du genou de la capsule interne, mais il faut savoir que des fibres pyramidales s'y rencontrent également. Avec le procédé de Marchi, on peut aisément se rendre compte qu'entre le faisceau interne et le faisceau moyen, il n'y a pas de démarcation nette. Le faisceau interne du pied du pédoncule est considéré comme la voie motrice cérébrale des nerfs bulbo-protubérantiels.

Quand existe une dégénération dans la zone pyramidale du pied du pédoncule, on voit souvent celle-ci se poursuivre au niveau du bord antérieur du locus niger et se terminer dans la direction du ruban de Reil. Ces fibres constituent le *pes lemniscus profond*. Le pes lemniscus est formé de petits fascicules distincts qui pénètrent dans le ruban de Reil, repoussés pour ainsi dire par les fibres transversales postérieures du pont. Les fibres du pes lemniscus profond dégénèrent comme la grande voie pyramidale de haut en bas; ce sont des fibres motrices contrairement à l'opinion de Meynert, Flechsig, Oberstriner, Schlesinger, qui les ont considérées comme des fibres ascendantes à rôle

(1) PIERRE MARIE et GEORGES GUILLAIN. Le faisceau de Türck (faisceau externe du pied du pédoncule). *Semaine méd.*, 15 juillet 1903.

(2) PIERRE MARIE et GEORGES GUILLAIN. Existe-t-il en clinique des localisations dans la capsule interne? *Semaine méd.*, 25 juin 1902.

sensitif. Pour Hoche, il s'agit de fibres allant aux noyaux des nerfs crâniens. M. et Mme Déjerine, Long, pensent que le pes lemniscus profond est une voie pyramidale aberrante, ils admettent que les fibres en question réintègrent la voie pyramidale après un trajet plus ou moins long. Il nous paraît assez difficile de dire si toutes les fibres du pes lemniscus profond réintègrent la voie pyramidale et doivent être regardées comme des fibres pyramidales aberrantes, ou bien si certaines d'entre elles ne se terminent pas dans des régions adjacentes au ruban de Reil. Il nous a semblé en effet, en examinant les coupes de la protubérance annulaire, que les fibres pyramidales en dégénération dans le ruban de Reil diminuaient peu à peu de nombre. Il convient d'ajouter que le nombre des fibres du pes lemniscus profond est très variable suivant les différents cas. La dégénération du pes lemniscus ne se constate plus au niveau de l'entre-croisement sensitif.

M. et Mme Déjerine (1) désignent sous le nom de *pes lemniscus superficiel* un autre système de fibres aberrantes. Voici la description qu'ils font de ces fibres : « On voit des fibres se détacher du deuxième cinquième externe du pied du pédoncule, se diriger obliquement en bas et en dedans, croiser la face libre du pied du pédoncule cérébral en formant le faisceau en écharpe de Féré. Au niveau du sillon pédonculo-protubérantiel, elles atteignent le bord interne du pied du pédoncule cérébral et se placent en dedans de son faisceau interne; dans la protubérance elles sont refoulées en arrière par les fibres transversales de la protubérance et s'accolent à la partie interne du ruban de Reil médian : plus bas elles rentrent dans la constitution de la pyramide bulbaire, en se terminant dans la substance grise de l'étage antérieur de la protubérance. » M. et Mme Déjerine décrivent encore des fibres aberrantes postéro-externes : « Parfois, disent-ils, on voit se détacher du deuxième cinquième externe de la voie pédonculaire des fibres aberrantes superficielles qui, à l'encontre du pes lemniscus superficiel, se portent en haut, en arrière et en dehors : elles contournent le faisceau externe du pied du pédoncule cérébral, puis s'infléchissent en dedans au voisinage de la région sous-optique, passent en avant du corps genouillé interne et se dirigent vers le tubercule quadrijumeau antérieur. » Le pes lemniscus superficiel et les fibres aberrantes postéro-externes nous ont paru être très rares.

Dans la protubérance, les fibres pyramidales situées dans l'étage antérieur sont dissociées par les fibres transversales du pont. Plus bas, elles se réunissent de nouveau pour former la pyramide antérieure du bulbe que l'on rencontre sur les coupes jusqu'au niveau de la décussation. Dans les cas de dégénérations anciennes du faisceau pyramidal, les faisceaux transversaux du pont paraissent hypertrophiés du côté de la dégénération, ils sont d'ailleurs diminués de nombre. Cette hypertrophie apparente des fibres transversales du pont est due à ce que, certains fascicules du faisceau pyramidal disparaissant, les fibres qui normalement segmentent ces fascicules viennent au contact les unes des autres. C'est la couche des fibres transversales moyennes, le stratum complexum, qui a surtout cet aspect de pseudo-hypertrophie.

Des fibres aberrantes et des collatérales du faisceau pyramidal, au niveau de la protubérance et du bulbe, ont été décrites par différents auteurs, Muratoff, Hoche, Romanow, Rothmann, Redlich, Probst. Ce dernier, en particulier, a vu

(1) M. et Mme Déjerine. *Anatomie des centres nerveux*, t. II, 1901, p. 52.

et figuré de nombreux faisceaux issus de la pyramide dégénérée. Il n'entre pas dans le cadre de cet article de discuter cette question d'anatomie.

Sur les coupes du bulbe passant par la région olivaire, on voit que la voie motrice forme un faisceau qui s'étend depuis la scissure médiane jusqu'au sillon collatéral ventral. C'est là la disposition normale du faisceau pyramidal. Cependant on constate parfois que les fibres s'étalent au-devant de l'olive, masquent sa saillie et s'étendent jusqu'au niveau du sillon qui la sépare du pédoncule cérébelleux inférieur. Cette disposition anormale des fibres de la pyramide bulbaire a été rencontrée par Flechsig, Pick, Van Gehuchten, Spiller, Déjerine; nous-mêmes l'avons vue dans plusieurs cas.

La voie pyramidale au niveau du bulbe s'entre-croise. Cet entre-croisement, toutefois, n'est pas total. Parmi les fibres constitutives de la pyramide bulbaire descendant dans la moelle, on peut distinguer trois groupes : 1° les fibres pyramidales croisées; 2° les fibres pyramidales homolatérales; 3° les fibres pyramidales directes du cordon antérieur ou fibres formant le faisceau de Türck.

Les *fibres pyramidales croisées* diminuent de nombre à mesure que l'on examine des coupes plus inférieures de la moelle; cette diminution est surtout accentuée au-dessous du renflement cervical et lombaire. Sur les coupes examinées avec la méthode de Weigert, nous avons constaté que la dégénération du faisceau pyramidal croisé se rencontrait encore au niveau des 2e et 3e segments sacrés, mais déjà au niveau de la région sacrée supérieure elle est fort peu apparente. L'examen de plusieurs cas avec le procédé de Marchi nous a montré des corps granuleux dans toute la moelle sacrée; nous en avons même aperçu, comme Déjerine et Thomas, dans la partie supérieure du filum terminale.

Les connexions des fibres du faisceau pyramidal avec les cellules des cornes antérieures ne sont pas connues, car on ne peut poursuivre les collatérales du faisceau pyramidal dans la substance grise. Il est très vraisemblable que ces collatérales n'ont pas de gaines de myéline. Von Monakow pense qu'entre le neurone des cellules radiculaires et le neurone des fibres pyramidales il existe un système cellulaire intercalaire, et que c'est autour de ce dernier et non des grandes cellules motrices que se fait la terminaison du faisceau pyramidal.

Il nous a semblé que souvent le reticulum de la colonne de Clarke était moins dense et les cellules de cette zone moins nombreuses du côté de la dégénération pyramidale; mais, avec le procédé de Marchi, nous n'avons pas décelé de corps granuleux dans la colonne de Clarke.

En conclusion, on peut dire que, chez l'homme, on n'a aucune notion anatomique précise sur le mode de terminaison dans la substance grise médullaire des fibres du faisceau pyramidal croisé. On ignore où se dirigent les collatérales du faisceau pyramidal, avec quels groupes cellulaires elles sont en connexion ; on ignore si les collatérales du faisceau pyramidal sont en relation avec les cellules d'étages différents, avec plusieurs cellules motrices, si elles émettent d'autres collatérales traversant la commissure et se rendant dans la substance grise de l'autre moitié de la moelle.

Dans un certain nombre de cas de dégénération pyramidale, nous avons remarqué que non seulement il existait une zone de sclérose très apparente dans le cordon latéral, mais encore que toute une moitié de la moelle était atrophiée. Cette réduction de volume de l'hémi-moelle, que Klippel et Fernique ont aussi observée, coexiste parfois avec une hémiatrophie du bulbe et de la protubérance.

Les *fibres pyramidales homolatérales* ont été décrites chez l'homme et chez

les animaux. Déjerine et Thomas ont consacré à ce sujet un important mémoire. La dégénération des fibres homolatérales expliquerait, pour certains auteurs, les troubles du côté sain observés chez les hémiplégiques. Dans un travail récemment publié ([1]), nous nous sommes proposé de répondre à ces trois questions :

1° Les troubles du côté sain existent-ils chez les hémiplégiques? Si oui, dans quels cas se montrent-ils et dans quels cas sont-ils absents?

2° Trouve-t-on, chez l'homme, en cas d'hémiplégie, des fibres pyramidales dégénérées dans les deux cordons latéraux ?

3° La dégénération bilatérale, si elle existe, explique-t-elle les phénomènes cliniques ?

L'examen d'un très grand nombre d'hémiplégiques nous a convaincus que les troubles du côté sain sont loin d'être la règle dans les hémiplégies de l'adulte où les lésions sont unilatérales. On constate, au contraire, ces troubles chez les vieillards hémiplégiques, polyscléreux, dont tout le névraxe est vascularisé d'une façon anormale, et qui présentent souvent des foyers de désintégration lacunaire bilatéraux dans le cerveau ou la protubérance. Nous pensons que, en présence de troubles accentués du côté sain chez un hémiplégique, il faut songer à une hémiplégie incomplète du côté sain.

Au point de vue anatomique, les fibres pyramidales homolatérales nous ont paru constantes quand on examine les coupes de moelle traitées par le procédé de Marchi. Au contraire, la dégénération homolatérale, constatée avec la méthode de Weigert, n'est nettement apparente que dans les cas de lésions bilatérales. Les fibres homolatérales nous ont paru presque aussi nombreuses au-dessous du renflement cervical qu'au-dessus ; il semble donc qu'elles sont destinées surtout aux membres inférieurs.

Les fibres pyramidales homolatérales proviennent, pour nous, de la pyramide dégénérée, ce qu'ont constaté aussi M. et Mme Déjerine.

Nous rejetons l'opinion de Marchi et de Ugolotti, qui veulent que les fibres homolatérales soient amenées dans le faisceau pyramidal du côté opposé à la lésion par l'intermédiaire du corps calleux. L'hypothèse de Rothmann admettant une compression des fibres saines par les fibres en dégénération au niveau de l'entre-croisement ne nous paraît pas exacte devant les constatations que nous avons faites de fibres provenant directement de la pyramide en dégénération et descendant dans le cordon latéral. Nous n'avons jamais constaté, comme Sherrington, Unverricht, Vierhuff, Déjerine et Spiller, le passage dans la moelle des fibres dégénérées d'un faisceau pyramidal dans l'autre à travers les commissures. Pour nous, les fibres homolatérales proviennent de la pyramide dégénérée.

Nous ne pensons pas que la dégénération des fibres homolatérales explique les troubles observés du côté sain chez les hémiplégiques ; les fibres homolatérales, en effet, sont constantes et on devrait par conséquent observer des troubles du côté sain dans tous les cas d'hémiplégie, ce qui n'est pas. D'autre part, les fibres homolatérales sont peu nombreuses et nous ne croyons pas qu'elles puissent avoir une influence suffisante pour amener la diminution de la force musculaire, l'exagération des réflexes, le clonus du pied, etc. D'après ce que nous enseigne la physiologie générale du système nerveux, leur influence, si elle existe, doit être vite suppléée.

([1]) Pierre Marie et Georges Guillain. Le faisceau pyramidal homolatéral; le côté sain des hémiplégiques (étude anatomo-clinique). *Revue de méd.*, octobre 1903.

Les lésions hémisphériques et protubérantielles bilatérales sont très fréquentes; ce sont elles qui tiennent sous leur dépendance *au point de vue clinique* les troubles du côté sain observés chez les hémiplégiques, *au point de vue anatomo-pathologique* les grosses dégénérations homolatérales.

La dégénération du *faisceau pyramidal direct* (¹) est connue depuis les travaux de L. Türck, Bouchard.

Si l'on considère les schémas du faisceau pyramidal direct que l'on trouve dans les traités d'anatomie nerveuse les plus récents, tels que ceux de Van Gehuchten, de Edinger, de Obersteiner, de Charpy, etc., on voit que le territoire du faisceau pyramidal direct occupe environ la moitié interne du cordon antérieur. Les auteurs insistent d'ailleurs sur les variations de situation du faisceau de Türck.

Dans le traité d'anatomie de Poirier et Charpy (²), nous trouvons une description du faisceau pyramidal direct que nous croyons utile de reproduire, car elle synthétise très bien les opinions actuelles. « Le faisceau pyramidal direct, écrit M. Charpy, occupe dans le cordon antérieur la face interne du sillon médian sous forme d'un champ quadrangulaire ou elliptique, qui est limité sur sa face externe par le faisceau fondamental antérieur ; en avant il est superficiel sous la pie-mère, en arrière il est intimement uni à la commissure blanche. Sa surface équivaut, en moyenne, au tiers de celle des voies pyramidales latérales. Le faisceau de Türck est remarquable par ses variations. Dans son volume moyen, il occupe la partie interne du cordon antérieur et une bande assez étroite à la périphérie de la moelle; il se termine au milieu de la région dorsale. Étroit, il se confine à la face interne du sillon médian et finit au-dessous du renflement cervical ou même au milieu de ce renflement. Si, au contraire, il est de grand volume, qu'il représente la moitié ou plus des voies pyramidales, il s'étale et déborde sur la face externe de la moelle, s'étendant jusqu'aux racines antérieures; il se détache alors en saillie comme le cordon postérieur; un sillon, dit intermédiaire antérieur, le limite en dehors à la région cervicale, et ses fibres se prolongent sur la plus grande partie de la moelle; au moins les a-t-on constatées jusqu'aux troisième et quatrième nerfs sacrés et même jusqu'au conus terminal (Déjerine). Ces variations s'étendent plus loin encore : il peut manquer complètement ou, inversement, absorber la presque totalité du faisceau pyramidal, le faisceau latéral n'étant plus que la dixième partie du faisceau total; fréquemment, enfin, il est asymétrique de droite à gauche. Comme le faisceau pyramidal croisé dont il n'est qu'une partie séparée dans la moelle, fusionnée dans le cerveau, *le faisceau antérieur provient des cellules nerveuses de l'écorce hémisphérique.* »

Cette citation, que nous avons reproduite avec intention, montre quelle est l'opinion de tous les anatomistes actuels. Le faisceau pyramidal direct, enseignent-ils, provenant des cellules nerveuses de l'écorce, occupe dans la moelle une situation assez variable; souvent il s'étale et déborde sur la face externe de la moelle.

Une telle conception du faisceau pyramidal direct, une telle description anatomique ne nous paraissent pas absolument exactes. Sans nier les variations possibles dans l'entre-croisement des pyramides nous pensons, toutefois, que

(¹) Pierre Marie et Georges Guillain. Le faisceau pyramidal direct et le faisceau en croissant. *Semaine méd.*, 21 janvier 1903.

(²) Poirier et Charpy. *Traité d'anatomie humaine*, 2ᵉ éd., t. III, p. 205. Paris, 1901.

ces *variations sont assez rares et que les apparences différentes sous lesquelles se présente la dégénération du faisceau pyramidal direct répondent surtout à des lésions primitives différentes.*

Par l'examen de nos multiples préparations, nous avons été amenés à ces constatations que, tout en tenant compte des variations du faisceau pyramidal direct, on peut distinguer dans sa dégénération deux aspects principaux et différents : tantôt elle est très limitée, occupe un tout petit espace au niveau du sillon médian antérieur et n'est, avec la méthode de Weigert, visible que sur les coupes de la partie haute de la moelle; tantôt, au contraire, elle prend la forme d'un croissant, elle est beaucoup plus étendue en hauteur et en largeur. Dans le premier cas, nous avons le type d'une dégénération d'origine cérébrale; dans le second cas, la lésion primitive siège toujours soit au niveau du pédoncule et de la région sous-optique, soit au niveau de la protubérance.

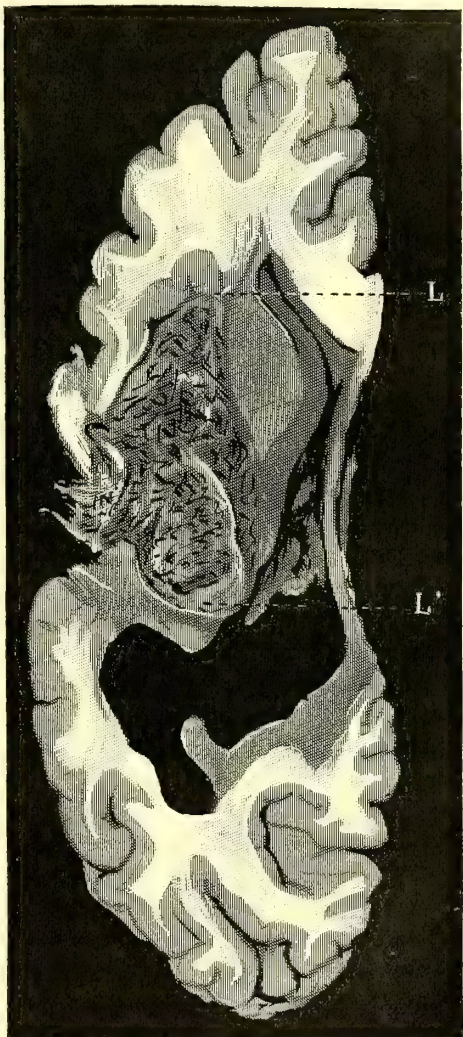


Fig. 123. — Coupe horizontale de l'hémisphère cérébral gauche de All..., montrant un ancien foyer limité par les lettres *LL'*, détruisant complètement la capsule interne.

Examinons d'abord comment se présente, chez l'homme, la dégénération du faisceau pyramidal direct dans les vastes lésions de l'hémisphère cérébral.

Nous avons fait l'autopsie d'un homme de 53 ans, devenu hémiplégique à l'âge de 21 ans à la suite d'une fièvre typhoïde. La zone rolandique entière et l'extrémité antérieure des circonvolutions temporales étaient ramollies. Sur les coupes du cerveau on constatait que l'insula, la capsule externe, l'avant-mur, tout le noyau lenticulaire, toute la capsule interne et la partie externe du thalamus étaient intéressés par le ramollissement (fig. 123). La lésion destructive corticale et centrale était donc très vaste. Des coupes microscopiques ont été faites à travers tout le névraxe et colorées avec la méthode de Weigert, de Pal, etc. Nous ne voulons pas insister sur les dégénérations constatées au niveau du pédoncule, de la protubérance et du bulbe (fig. 124), mais seulement sur la dégénération médullaire du faisceau pyramidal direct.

Sur les coupes de la moelle cervicale supérieure et inférieure (fig. 125), le faisceau pyramidal direct dégénéré se montre sous l'apparence d'une petite

tache de sclérose linéaire occupant la partie toute postérieure et interne du cordon antérieur et bordant le sillon médian antérieur, dont elle est séparée, toutefois, par quelques fibres myéliniques saines. Cette tache de sclérose affecte



Fig. 124. — Coupe du bulbe de All... montrant une dégénération complète de la pyramide gauche (qui par une erreur de reproduction est ici à droite; cette erreur se retrouve dans les coupes de moelle sous-jacentes).

même topographie sur les coupes colorées au picro-carmin. Au niveau de la moelle dorsale, on retrouve encore la dégénération du faisceau pyramidal direct qui, toujours très minime, tend cependant à être un peu plus antérieure

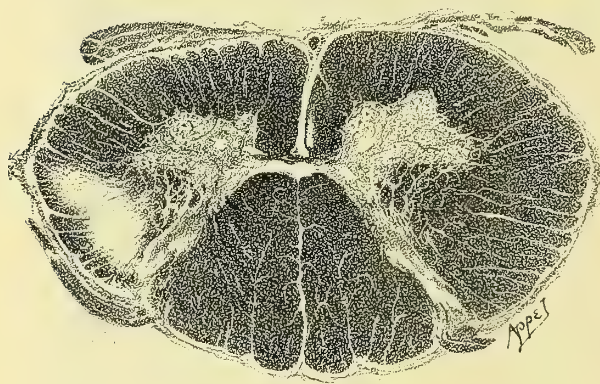


Fig. 125. — Coupe de la moelle cervicale d'All...; la dégénération du faisceau pyramidal croisé est des plus nettes, celle du faisceau pyramidal direct à droite est minime et occupe la région postéro-interne du cordon antérieur.



Fig. 126. — Coupe de la moelle dorsale de All...; la dégénération du faisceau pyramidal direct est plus étendue que dans la région cervicale, mais elle se montre sous la forme d'une petite bande parallèle au sillon antérieur, et non sous la forme d'un croissant comme c'est le cas dans la moelle de T.....

et plus étendue que dans la moelle cervicale (fig. 126). Le cordon antérieur gauche, dans son ensemble, est légèrement atrophié, en comparaison du cordon antérieur droit. Sur les coupes de la moelle dorsale inférieure, la sclérose du faisceau pyramidal direct fait entièrement défaut, mais il y a encore une atrophie

visible du cordon antérieur. Sur les coupes de la moelle lombaire aucune sclérose n'est visible dans le cordon antérieur, qui même n'est plus atrophié.

Voilà donc un premier cas où, malgré la destruction de toute la voie pyramidale au niveau de la corticalité et de la capsule interne, la dégénération du faisceau pyramidal direct affectait une topographie très limitée, comme le montrent les figures.

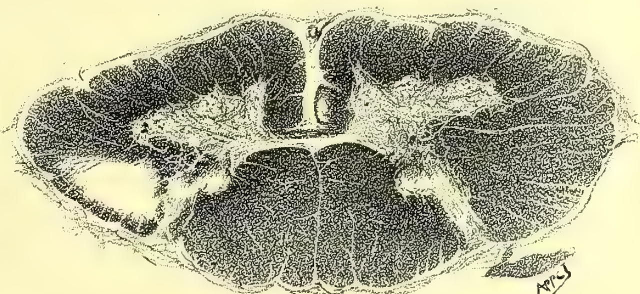


Fig. 127. — Coupe de la moelle cervicale de Prad..., dans le cerveau duquel existe une destruction des circonvolutions motrices et de la capsule interne. Dans cette coupe de moelle la dégénération du faisceau pyramidal direct se montre sous forme d'une petite tache décolorée siégeant dans la portion postéro-interne du cordon antérieur.

Chez un autre hémiplégique nous avons observé, à l'autopsie, un ramollissement énorme et ancien dans le domaine de la sylvienne. Le ramollissement était tellement profond qu'il avait détruit toute la face externe de l'hémisphère. La troisième frontale et la moitié antérieure de la seconde, les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, le gyrus supramarginalis avaient totalement disparu, ainsi que la première et la seconde temporale et une assez grande partie de la troisième temporale, le pli courbe et la plus grande partie du lobe occipital. A la face interne du cerveau, le lobule paracentral était complètement détruit. Sur les coupes de l'hémisphère on constatait que le noyau caudé et le noyau lenticulaire avaient entièrement disparu. La couche optique était conservée, mais très atrophiée. Toutes les fibres constitutives de la capsule interne étaient détruites. Il est bien intéressant de regarder comment avec des lésions si étendues se montre la dégénération du faisceau pyramidal direct. Sur les coupes de la moelle cervicale colorées avec la méthode de Weigert et de Pal (fig. 127), cette dégénération, très peu accentuée, occupe la région postérieure et interne de ce cordon où elle forme une toute petite tache scléreuse. Sur les coupes de la moelle dorsale supérieure moyenne et inférieure (fig. 128 et 129), la zone de sclérose occupe toujours la même situation au niveau de la partie postérieure et interne du cordon antérieur; elle est de moins en moins accentuée à mesure que l'on examine des coupes plus inférieures. Au niveau de la moelle lombaire, on ne constate plus ni dégénération ni atrophie simple.

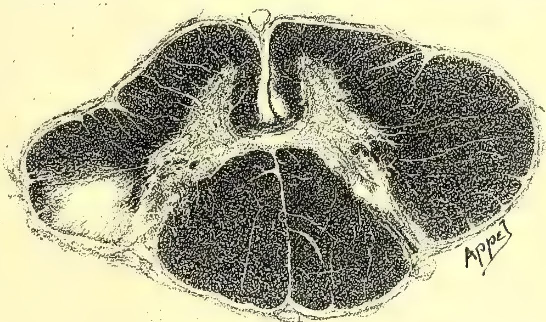


Fig. 128. — Coupe de la moelle dorsale supérieure de Prad... ; la dégénération du faisceau pyramidal direct se montre sous la forme d'une petite bande décolorée dans la portion postéro-interne du cordon antérieur.

Nous pourrions citer, à côté de ces deux cas, de nombreux autres où nous avons trouvé la même apparence dans la dégénération du faisceau pyramidal

direct consécutive à des lésions cérébrales. Nous avons observé des lésions corticales, des lésions ganglionnaires et capsulaires, des lésions petites ou des lésions étendues du cerveau. Toutes amenaient une dégénération presque insignifiante dans le cordon antérieur, et même parfois avec la méthode de Weigert on ne pouvait distinguer qu'une très légère atrophie du cordon antérieur sans trace aucune de sclérose ; cette atrophie elle-même peut faire défaut.



Fig. 129. — Coupe de la moelle dorsale moyenne de Prad... ; la dégénération du faisceau pyramidal direct diminue d'intensité.

En synthétisant tous nos examens, nous pouvons donner de cette dégénération du faisceau pyramidal direct — qui se présente d'une façon un peu dissemblable, suivant que l'on examine des coupes traitées par la méthode de Weigert ou par la méthode de Marchi — la description suivante :

Sur les coupes traitées par la *méthode de Weigert* il existe le plus souvent une très légère zone de sclérose qui, à la région cervicale, occupe la partie interne et postérieure du cordon antérieur près de la scissure médiane antérieure. En arrière elle atteint la commissure antérieure ; en avant elle ne va guère jusqu'au bord antérieur de la moelle, mais en reste le plus souvent séparée par la moitié au moins du cordon antérieur. La forme de la zone sclérosée est assez variable : tantôt elle est assez régulièrement quadrilatère, tantôt ovalaire, tantôt elliptique, tantôt elle représente une virgule dont la pointe serait dirigée en avant. La largeur de cette zone sclérosée est toujours très minime, elle ne dépasse pas 1 millimètre à 1 millimètre et demi. La sclérose diminue généralement à mesure que l'on examine des coupes plus inférieures de la région cervicale, cependant il n'est pas rare de la voir, dans la région dorsale, occuper un territoire plus étendu que dans la région cervicale et perdre l'aspect d'une bandelette pour prendre celui d'un coin. Quelquefois au niveau de la région dorsale supérieure elle a disparu. Cependant, il nous a semblé évident que, dans la région dorsale inférieure et quelquefois dans la région lombaire, on retrouvait souvent une très légère atrophie du cordon antérieur. Il est à remarquer, enfin, que, dans l'étendue de la zone de sclérose, il existe des fibres myéliniques saines et que fréquemment cette zone est séparée du sillon médian par une traînée de fibres à myéline n'ayant subi aucune altération.

Quand on examine des dégénérations assez récentes, qui ont pu être traitées par le *procédé de Marchi*, on voit aussi que les fibres altérées sont peu nombreuses ; leur numération est facile ; elles ne forment pas un faisceau dense comme les fibres pyramidales croisées. Les corps granuleux sont séparés les uns des autres par des fibres saines nombreuses. Tantôt ils ont la même topographie que la sclérose constatée avec la méthode de Weigert et de Pal, tantôt et plus souvent ils débordent plus ou moins cette zone ; ils se trouvent alors répartis en petit nombre dans le quart interne du cordon antérieur.

Au-dessous du renflement cervical, les corps granuleux diminuent de nombre. Sur les coupes de la moelle dorsale moyenne, ils sont plus rares. Parfois on n'en rencontre même plus un seul. Le plus fréquemment, nous avons trouvé

encore des corps granuleux dans le territoire pyramidal direct, sur les coupes de la moelle dorsale inférieure, lombaire et même sacrée. Ils sont réduits à

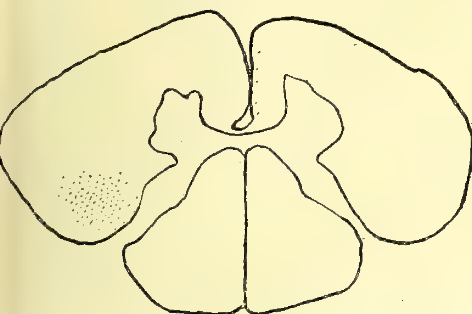


Fig. 130. — Coupe de la moelle cervicale moyenne de Basi...; les corps granuleux dans le cordon antérieur montrent une dégénération du faisceau pyramidal direct déterminée par une lésion siégeant dans le cerveau, au niveau de la capsule interne.

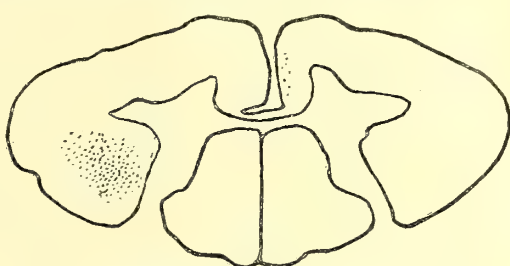


Fig. 131. — Coupe de la moelle cervicale inférieure de Basi...

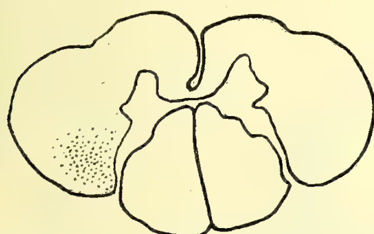


Fig. 132. — Coupe de la moelle dorsale supérieure de Basi...

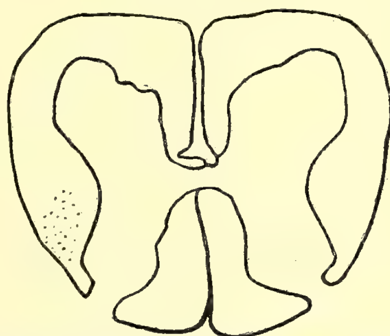


Fig. 133. — Coupe de la moelle lombaire de Basi...; il n'existe plus de corps granuleux dans le cordon antérieur.

quelques unités situées à la partie postérieure ou interne du cordon antérieur. Les figures 130 à 133 montrent la dégénération du faisceau pyramidal direct telle

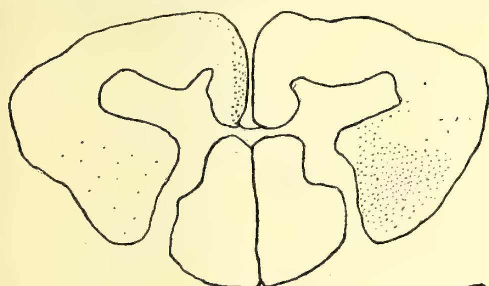


Fig. 134.

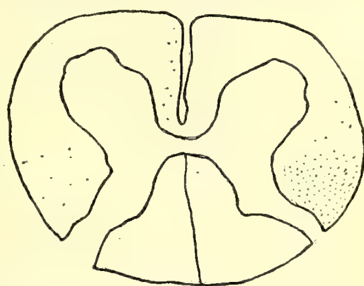


Fig. 136.

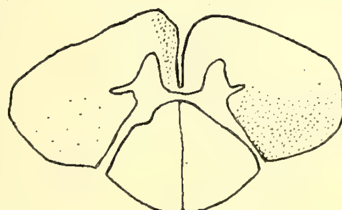


Fig. 135.

Fig. 134, 135, 136. — Dégénération du faisceau pyramidal consécutive à une lésion cérébrale de l'hémisphère gauche. Coupes des régions cervicale, 134; dorsale, 135; lombaire, 136.

qu'elle se présentait dans un cas traité avec le procédé de Marchi où la lésion primitive siégeait dans la capsule interne.

La dégénération du faisceau pyramidal direct consécutive à des lésions cérébrales est parfois un peu plus accentuée que sur les figures précédentes. Dans les dégénérations récentes examinées avec le procédé de Marchi, le faisceau pyramidal direct a souvent l'aspect que l'on voit sur les figures 134, 135, 136. Bien que dans ces cas le faisceau pyramidal direct à la région dorsale ait une légère tendance à se porter au niveau du bord antérieur de la moelle, la configuration générale de sa dégénération reste bien différente de celle de notre faisceau en croissant.

La terminaison du faisceau pyramidal direct a été d'ailleurs déjà discutée. Bouchard disait que le faisceau pyramidal direct se termine à la partie moyenne de la moelle dorsale. Türck avait vu dans deux cas des corps granuleux jusqu'au niveau de l'insertion des derniers nerfs intercostaux. La plupart des anatomistes font terminer le faisceau pyramidal direct dans la moelle dorsale supérieure. Von Bechterew pense que le faisceau en question disparaît le plus souvent dans la moitié supérieure de la moelle cervicale, quelquefois même, dit-il, au-dessus du renflement cervical. Déjerine et Thomas ont, dans un cas, observé la dégénération du faisceau de Türck jusqu'au niveau de l'origine de la sixième paire sacrée. Probst l'a suivie jusque dans la moelle lombaire.

Pour nous, nous ne pouvons admettre dans son absolutisme l'opinion de

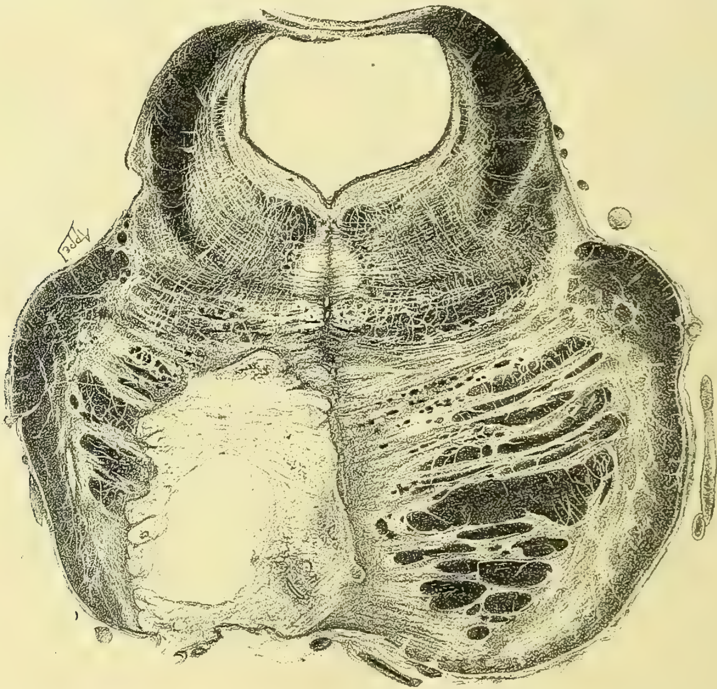


Fig. 137. — Coupe de la protubérance de Tord... ; ancien foyer ayant détruit presque toute la voie pyramidale de l'hémipont gauche (qui par une erreur de reproduction est ici à droite ; cette erreur se retrouve dans les coupes de moelle sous-jacentes colorées par la méthode de Weigert (fig. 138 à 140), tandis que dans les coupes de moelle colorées au Marchi (fig. 141 à 146) les lésions se trouvent bien du côté qu'elles occupaient réellement).

presque tous les anatomistes qui font terminer le faisceau pyramidal direct au niveau de la moelle dorsale supérieure. Leur erreur cependant s'explique. Il est parfaitement exact que, lorsqu'on recherche la dégénération du faisceau de Türck avec la méthode de Weigert (et c'est cette méthode qui a presque tou-

jours été employée), on ne trouve de zone de sclérose apparente que jusqu'au niveau de la région dorsale moyenne ; mais, si l'on examine avec attention les coupes de la région dorsale inférieure, on voit dans la grande majorité des cas une légère atrophie sans sclérose du cordon antérieur. D'autre part, le procédé de Marchi nous a prouvé d'une façon évidente que les fibres pyramidales descendaient très bas, jusque dans la moelle lombo-sacrée.

Nous venons de constater la dégénération du faisceau pyramidal direct consécutive à des lésions du cerveau ; nous avons vu combien cette dégénération était peu importante.

Étudions, maintenant, la dégénération du faisceau pyramidal direct *à la suite des lésions primitives de la protubérance ou du pédoncule.*

Les figures 128 à 146 représentent les lésions observées chez un malade atteint d'hémiplégie gauche ; il s'agit d'un ramollissement siégeant dans une moitié de la protubérance (fig. 137). La lésion, variable quant à son étendue suivant les différentes hauteurs de la protubérance, s'étend, peut-on dire, depuis le bord antérieur de la protubérance jusqu'au niveau des fibres transversales profondes du pont. Elle détruit la plus grande partie de la voie pyramidale, ne respectant que les faisceaux les plus externes. Les dégénérations médullaires secondaires ont été examinées avec la méthode de Weigert et avec le procédé de Marchi qui, l'un et l'autre, ont donné des résultats positifs et analogues. Nous ne parlons, bien entendu, dans notre description, que du faisceau pyramidal direct.



Fig. 138. — Coupe de la moelle cervicale de Tord... ; la dégénération du faisceau pyramidal direct est beaucoup plus accentuée que dans les cas où la lésion primitive siège dans le cerveau.

Au niveau de la moelle cervicale (fig. 138), on constate dans le cordon antérieur une large zone de sclérose occupant toute la moitié interne de ce cordon, s'étendant en arrière jusqu'à la commissure blanche, se poursuivant en avant dans la zone marginale. *La zone de sclérose tend à prendre l'apparence d'un croissant.*



Fig. 139. — Coupe de la moelle dorsale de Tord... ; la dégénération du faisceau pyramidal direct prend l'aspect « en croissant ».



Fig. 140. — Coupe de la moelle dorsale inférieure de Tord... ; la dégénération « en croissant » du faisceau pyramidal direct est toujours très nette, mais va en diminuant.

Dans cette large bande sclérosée, on ne voit, à un fort grossissement, que quelques fibres myéliniques normales dont la plupart, d'ailleurs, ont une direction transversale. Sur les coupes de la moelle dorsale, même aspect général de

la dégénération; cependant, cette dernière se prolonge encore plus en avant et en dehors; elle s'étale en avant (fig. 139 et 140). Au niveau de la moelle lombaire, on



Fig. 141. — Coupe de la moelle lombaire de Tord...; il n'existe plus dans le cordon antérieur droit de zone de sclérose, mais seulement un léger degré d'atrophie.



Fig. 142. — Coupe de la moelle cervicale de Tord...; les corps granuleux indiquant la dégénération du faisceau pyramidal direct occupent toute la longueur du cordon antérieur et ont une tendance à se répandre en dehors en suivant le bord antérieur de la moelle.



Fig. 143. — Coupe de la moelle dorsale supérieure de Tord...; les corps granuleux montrent la dégénération du faisceau « en croissant ».



Fig. 144. — Coupe de la moelle dorsale moyenne de Tord...; dégénération du faisceau « en croissant ».

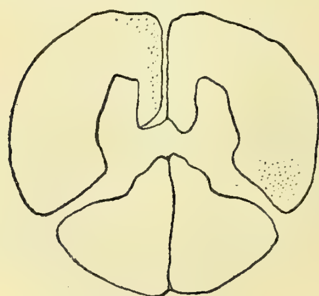


Fig. 145. — Coupe de la moelle dorsale inférieure de Tord...; la dégénération du faisceau « en croissant » est encore visible mais très diminuée d'intensité.

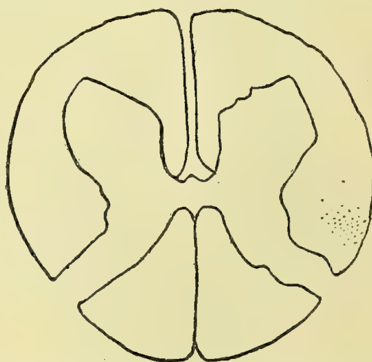


Fig. 146. — Coupe de la moelle lombaire de Tord...; il n'existe plus de corps granuleux dans le cordon antérieur.

ne constate plus dans le cordon antérieur de sclérose, mais une légère atrophie (fig. 141). Sur les coupes de moelle colorées avec le Marchi, on trouve des corps granuleux dans toute la zone que nous avons signalée ; ils affectent donc une topographie identique (fig. 142 à 146). Il est à remarquer que, au niveau de la moelle lom-

baire, on reconnaît toujours avec le Marchi une dégénération dans le cordon latéral, mais on ne voit plus de corps granuleux dans le cordon antérieur (fig. 146).

La figure 147 représente un autre cas de lésion de la région protubérantielle moyenne, ayant détruit toute la partie médiane de l'étage antérieur du pont. Il ne reste plus trace du raphé. A droite et à gauche, la cavité empiète sur la voie pyramidale ; elle détruit aussi le tissu nerveux au niveau du bord antérieur de la protubérance. Voici donc une lésion bilatérale et à peu près symétrique de la protubérance. Dans la moelle, nous constatons une dégénération bilatérale et symétrique du faisceau pyramidal direct, et, comme dans le cas

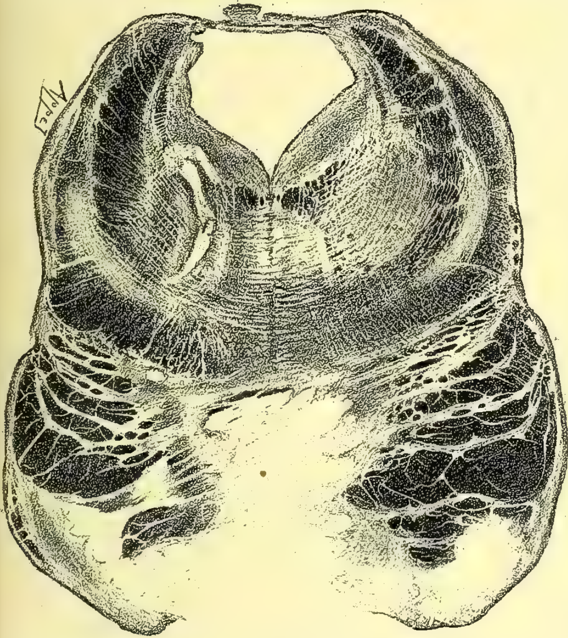


Fig. 147. — Coupe de la protubérance de L... ; ancien foyer ayant détruit la partie médiane de l'étage antérieur du pont en empiétant à droite et à gauche sur la voie pyramidale.

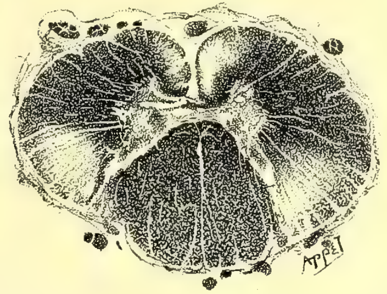


Fig. 148. — Coupe de la moelle dorsale de L... ; dégénération « en croissant » dans les deux cordons antérieurs.

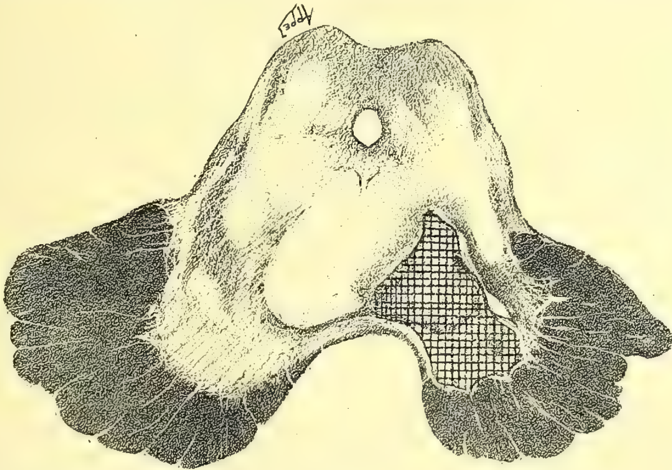


Fig. 149. — Coupe des pédoncules cérébraux de Hartm... ; il existe un ramollissement récent du côté gauche dans la région du noyau rouge et du locus niger ; ce ramollissement intéressait aussi, dans le pied du pédoncule, la voie pyramidale.

précédent, cette dégénération est très allongée dans le sens antéro-postérieur. Elle a, au niveau de la moelle cervicale, la forme d'un croissant ; plus bas, dans

la moelle dorsale, elle est plus étendue que dans les cas de dégénération consécutive à des lésions cérébrales (fig. 148).

La figure 149 montre un ramollissement du pédoncule siégeant au niveau du noyau rouge et atteignant aussi le locus niger et la voie pyramidale. Ce ramol-

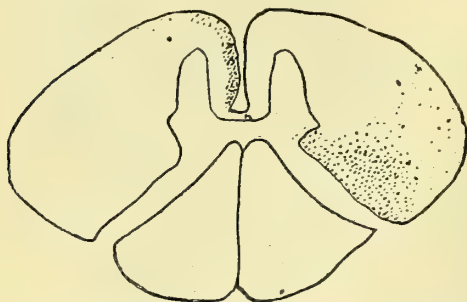


FIG. 150. — Coupe de la moelle cervicale supérieure de Hartm... ; dégénération du faisceau « en croissant » dans le cordon antérieur indiqué par les corps granuleux. (Dans toutes les figures représentant les coupes traitées par le Marchi, nous nous sommes bornés à reproduire les corps granuleux siégeant dans les faisceaux pyramidaux direct et croisé et avons intentionnellement négligé ceux qui se trouvaient dans d'autres territoire .)



FIG. 151. — Coupe de la moelle dorsale supérieure de H... ; dégénération du faisceau « en croissant » dans le cordon antérieur indiquée par les corps granuleux.

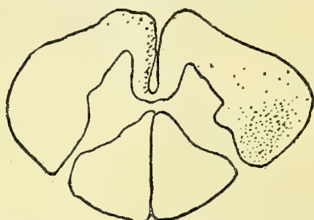


FIG. 152. — Coupe de la moelle dorsale inférieure de H... ; les corps granuleux qui marquent la dégénération du faisceau « en croissant » dans le cordon antérieur sont beaucoup moins abondants que dans les coupes situées plus haut.

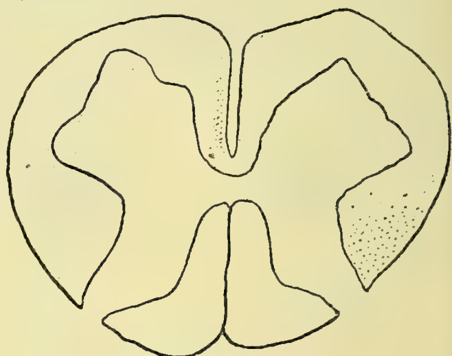


FIG. 153. — Coupe de la moelle lombaire de H... : il existe encore quelques corps granuleux dans le cordon antérieur, mais ils ne sont plus disposés « en croissant ».

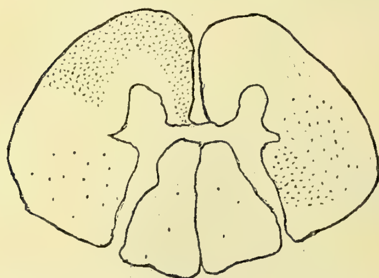


FIG. 155. — Moelle dorsale de Porch... ; mêmes dégénérations que dans la figure 154.



FIG. 154. — Moelle cervicale de Porch... ; dégénération due à une lésion du pédoncule gauche. Procédé de Marchi. Dégénération du faisceau pyramidal croisé droit, et des fibres parapyramidales du cordon latéral du même côté ; dégénération du faisceau pyramidal croisé homolatéral ; degénération du faisceau en croissant dans le cordon antérieur.

lissement ne s'étend pas jusqu'au niveau du sillon pédonculo-protubérantiel, mais en est séparé par une distance de 2 millimètres environ. Dans la moelle, avec le procédé de Marchi, nous avons constaté, au niveau de la région cervicale, la dégénération très nette en forme de croissant dans le cordon antérieur (fig. 150) ; cette dégénération se poursuit dans la région dorsale où même elle

paraît s'étaler et s'étendre en largeur (fig. 151 et 152). On constate le faisceau en croissant dans la région lombaire (fig. 153) et l'on voit encore des corps granuleux sur les coupes de la région sacrée.

Le faisceau en croissant se montre avec une netteté parfaite sur les figures 154 à 158.

La lésion initiale était un ramollissement du pédoncule cérébral (fig. 167). Ce ramollissement avait amené la dégénération de la voie pyramidale du pied du

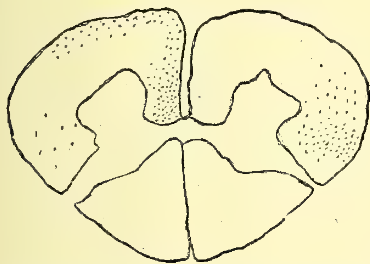


Fig. 156. — Moelle dorsale inférieure de Porch... ; mêmes dégénérations que dans les figures 154 et 155.

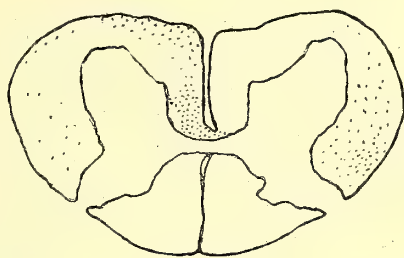


Fig. 157. — Moelle lombaire de Porch... ; mêmes dégénérations que dans les figures 154, 155, 156.

pédoncule et de certaines fibres qui, passant par la calotte de la protubérance, contribuent pour la plus grande part à former le faisceau en croissant.

De ces examens nous sommes donc autorisés à conclure que, consécutivement aux lésions pédonculaires ou protubérantielles, il existe dans le cordon antérieur une dégénération spéciale. Cette dégénération, infiniment plus étendue que dans les cas de lésions cérébrales, a dans la moelle cervico-dorsale l'apparence d'un croissant. En effet, la zone dégénérée occupe le tiers interne ou la moitié interne du cordon antérieur et elle se prolonge en avant, en suivant le bord antérieur de la moelle. Nous proposons d'appeler ce faisceau le *faisceau en croissant*. Au niveau de la région dorsale supérieure, le croissant est encore plus accentué, la zone dégénérée ayant une tendance à s'élargir. Au niveau de la région dorsale inférieure, le plus souvent on ne constate plus, avec la méthode de Weigert, la forme en croissant, car la partie dégénérée qui suit le bord antérieur de la moelle n'existe plus. La dégénération est cependant toujours beaucoup plus étendue que celle que l'on observe dans les cas de lésions corticales ou capsulaires. Toute dégénération décelable par la méthode de Weigert cesse à la région lombaire. Avec le Marchi on poursuit parfois les corps granuleux jusque dans les régions lombaire et sacrée.

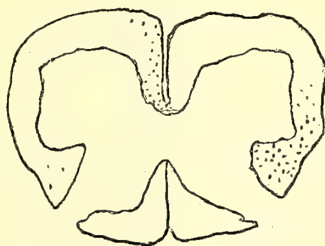


Fig. 158. — Moelle sacrée de Porch... ; mêmes dégénérations que dans les figures 154, 155, 156, 157.

Il nous paraît difficile de préciser avec exactitude le lieu d'origine du faisceau en croissant. Il nous semble cependant qu'il doit provenir en partie de ces multiples cellules que l'on voit dans le pédoncule, la région sous-optique, dans la protubérance, au voisinage de la voie pyramidale. Parmi les fibres parapyramidales du cordon antérieur le plus grand nombre paraissent suivre le trajet de la calotte du pédoncule et de la protubérance. Il est possible qu'aux fibres du faisceau en croissant d'origine pédonculaire et protubérantielle se joi-

gnent dans la moelle d'autres fibres provenant d'autres régions du névraxe, car nous savons très bien que le mélange de fibres d'origines différentes est une loi dans l'architecture des centres nerveux de l'homme.

Nous avons parlé de l'*origine* du faisceau pyramidal direct cérébral et du faisceau en croissant; nous devons nous demander maintenant quelles sont les *connexions terminales* de ces faisceaux. Pour la plupart des anatomistes, le faisceau pyramidal direct n'est direct qu'en apparence : ils pensent que ses fibres subissent une décussation le long de la commissure antérieure pour se mettre en rapport avec la corne antérieure du côté opposé. Cette opinion est formulée par Kölliker, Van Gehuchten, Ramon y Cajal. Tel n'est pas l'avis de Von Lenhossek, qui, après examen avec la méthode de Golgi, a constaté que les fibres du faisceau pyramidal direct et leurs collatérales se rendent, chez l'homme, dans la corne antérieure du même côté. Long n'admet pas la décussation des fibres du faisceau pyramidal direct dans la commissure antérieure de la moelle. Quant à Ziehen, il aurait observé des collatérales se rendant aux deux cornes antérieures, et Hoche soutient la même opinion. Nous ne prendrons pas parti dans la question des connexions du faisceau pyramidal du cordon antérieur avec l'une ou l'autre corne de la moelle, car nous croyons qu'il n'est, au point de vue de l'anatomie humaine, aucun fait très probant pouvant servir à justifier telle ou telle de ces deux opinions. Dans les cas que nous avons examinés avec la méthode de Marchi, il nous a été rarement possible de poursuivre les fibres en dégénérescence vers l'une ou l'autre des cornes de la moelle. Ce fait tient sans doute à ce que les collatérales du faisceau pyramidal, ainsi que nous l'avons déjà dit plus haut, ne possèdent pas de gaine de myéline et, partant, ne sont pas visibles avec les méthodes employées. En conclusion, si l'on veut faire abstraction des hypothèses, la question des connexions terminales du faisceau pyramidal direct reste entière à résoudre.

Le faisceau pyramidal direct aurait-il, au point de vue physiologique, un rôle spécial? La question a été posée et résolue par certains auteurs d'une façon un peu hypothétique peut-être.

Le faisceau pyramidal direct ne se rencontrant pas chez les animaux, d'après les auteurs, mais seulement chez l'homme, on l'a considéré comme une voie de perfectionnement pour les membres supérieurs. Cette opinion ne peut être soutenue devant la constatation que nous avons faite de la dégénération du faisceau pyramidal direct jusque dans la moelle lombaire.

On a admis aussi que le faisceau pyramidal croisé représenterait spécialement la voie des mouvements volontaires des extrémités, et le faisceau pyramidal direct la voie des mouvements volontaires des muscles du tronc.

C'est ainsi que Wertheimer, s'appuyant sur la notion de l'existence de collatérales du faisceau pyramidal direct se rendant aux deux cornes antérieures, écrit : « Ce qui s'accorde bien avec l'hypothèse que le faisceau de Türck serait destiné à l'innervation des muscles du tronc, c'est que, d'une part, le faisceau direct n'arrive qu'à la partie supérieure ou moyenne de la région dorsale. D'autre part, l'expérience a démontré que les connexions de l'écorce cérébrale avec les muscles du tronc sont en partie directes, en partie croisées. »

Nous avons voulu signaler les quelques hypothèses des physiologistes sur le rôle du faisceau pyramidal direct. Pour nous, il n'est nullement prouvé, par les faits cliniques, que le faisceau pyramidal direct soit destiné à l'innervation des muscles du tronc. D'ailleurs nous sommes bien peu portés à admettre la doctrine

des localisations étroites dans les conducteurs nerveux destinés à relier le cerveau aux centres sous-jacents; nous nous sommes exprimés ailleurs sur ce sujet.

Déjerine, Marie et Guillain [1] ont observé, dans certains cas de lésions cérébrales infantiles avec grosse dégénération d'un faisceau pyramidal, l'hypertrophie compensatrice du faisceau pyramidal du côté opposé. Cette hypertrophie peut se constater sur toutes les hauteurs du névraxe (fig. 159 et 160).

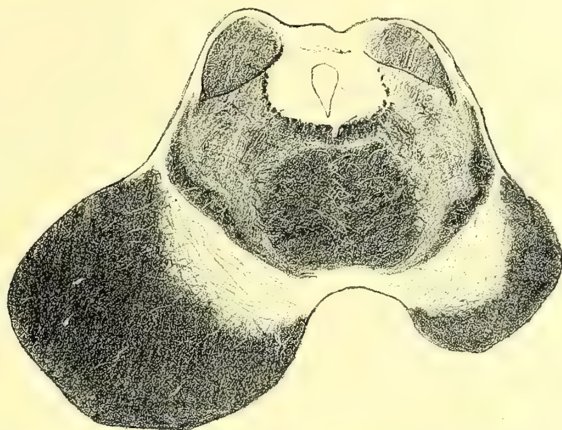


Fig. 159. — Coupe du pédoncule cérébral passant par l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs de Sa..., cas d'hémiplégie cérébrale infantile avec altération de toute la zone rolandique de l'hémisphère gauche. Le pied du pédoncule droit est hypertrophié; le pied du pédoncule gauche est atrophié.

Parfois, en clinique, on voit la concomitance de la dégénération secondaire du faisceau pyramidal avec une *amyotrophie*. Tantôt cette atrophie musculaire est principalement accusée à la racine des membres supérieur et inférieur, tantôt au contraire elle prédomine à la périphérie du membre supérieur. Ainsi par exemple un individu, à la suite d'une lésion cérébrale en foyer, a été atteint d'une hémiplégie; au bout d'un temps plus ou moins long on constate que les éminences thénar et hypothénar s'aplatissent, que les espaces interosseux se creusent, et quoiqu'on n'observe pas en général un degré d'atrophie musculaire aussi intense que dans la main dite de Duchenne-Aran, l'aspect de cette extrémité ne laisse pas d'être assez caractéristique : les muscles de l'avant-bras et même ceux du bras et ceux de la jambe peuvent participer à ce processus. Il est à remarquer que, chez certains malades, l'amyotrophie survient dans les premiers jours qui suivent le début de l'hémiplégie et que, chez certains autres, elle ne se montre que plusieurs mois après l'ictus. Sans doute ces diverses variétés d'atrophie musculaire reconnaissent une pathogénie différente.

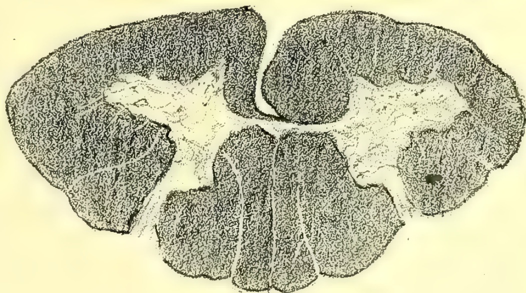


Fig. 160. — Coupe de la moelle cervicale de Sa.... On constate l'asymétrie de la moelle, l'atrophie du cordon latéral droit; le cordon antérieur droit est très hypertrophié.

Quelle est la raison de cette amyotrophie qui se montre chez quelques hémiplégiques seulement, tandis qu'elle fait défaut chez la grande majorité des individus atteints de cette affection? D'après Charcot, et sa manière de voir a été confirmée par des observations de Pierret, Pitres, Brissaud, etc..., il

(1) Pierre Marie et Georges Guillain. Le faisceau pyramidal dans l'hémiplégie infantile. Hypertrophie compensatrice du faisceau pyramidal. *Revue neurol.*, 1903, p. 293.

existerait dans ces cas une lésion bien caractérisée des cellules des cornes antérieures de la moelle; le professeur de la Salpêtrière a exprimé l'opinion que cette lésion est consécutive à la dégénération des fibres pyramidales et due à ce que l'inflammation de ces fibres se propage à la substance grise. Cette opinion était admise d'une façon à peu près générale, lorsque Babinski, dans l'autopsie d'un cas d'hémiplégie compliquée d'amyotrophie, affirma n'avoir constaté aucune lésion des cornes antérieures de la moelle non plus que des nerfs périphériques; des faits du même genre ont été publiés par Quincke, Roth, Muratow, Darkschewitsch, Borgherini, etc.... Pour Babinski, dans ces cas, il s'agirait d'une modification dynamique des centres trophiques des muscles.

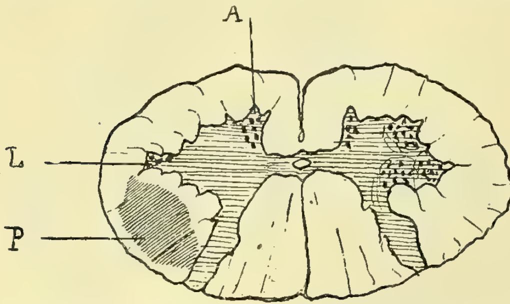


Fig. 161. — Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas d'hémiplégie gauche accompagnée d'amyotrophie (d'après Pitres). — Dans la corne antérieure du côté gauche (côté de la dégénération du faisceau pyramidal croisé *P*) quelques cellules du groupe antérieur *A* et du groupe latéral L sont seules conservées, toutes les autres sont atrophiées.

Une autre théorie a été soutenue par Dejerine : cet auteur dit en effet avoir, dans quatre cas où l'hémiplégie s'accompagnait d'atrophie musculaire, trouvé une névrite périphérique sans lésion des cornes ou des racines antérieures et considère l'amyotrophie des hémiplégiques comme due directement à cette névrite périphérique.

Darkschewitsch a émis l'opinion que l'atrophie musculaire des hémiplégiques était secondaire aux arthropathies que l'on rencontre parfois chez ces malades; cette pathogénie a été considérée comme constante par Gilles de la Tourette.

Marinesco pense que les fibres pyramidales exercent une influence sur les cellules qui dans la moelle constituent l'origine du nerf grand sympathique. La dégénération du faisceau pyramidal produirait par l'intermédiaire du sympathique des troubles dans la vascularisation et par suite dans la nutrition des muscles. Ainsi s'expliqueraient les atrophies musculaires.

Enfin, il convient de rappeler que dans un certain nombre de cas (Borgherini, Eisenlohr) l'atrophie musculaire précoce s'est montrée chez des hémiplégiques dont la lésion cérébrale intéressait plus ou moins la *couche optique*. Il y a là une coïncidence qui mérite attention, et appelle de nouvelles recherches.

II. **Dégénérations descendantes consécutives aux lésions du pédoncule.** — Les lésions du pied du pédoncule déterminent la dégénération du faisceau géniculé, du faisceau de Türck et aussi de toute la voie pyramidale. Les lésions destructives de la région du noyau rouge, de la calotte pédonculaire amènent la dégénération de différents faisceaux : le faisceau longitudinal postérieur, le faisceau central de la calotte, le pédoncule cérébelleux supérieur, les fibres parapyramidales du cordon antérieur et du cordon latéral. Les fibres parapyramidales du cordon latéral représentent en partie chez l'homme le faisceau de Von Monakow ou faisceau rubro-spinal que l'on a décrit dans différentes espèces animales.

Les figures 162 à 166 montrent les dégénérations secondaires que l'on constate consécutivement à une lésion du noyau rouge.

Sur la figure 162 on voit une lésion ancienne qui est bien localisée dans la région du noyau rouge. Celui-ci et sa capsule ont été complètement détruits. Le pied du pédoncule, le locus niger de Soemmering, les autres régions de la calotte sont absolument normaux. Sur les coupes sus-jacentes intéressant la région sous-optique, on voit que la lésion a disparu, elle est donc nettement localisée à la région du noyau rouge du côté droit. C'est, pourrait-on dire, une véritable destruction expérimentale de la région du noyau rouge.

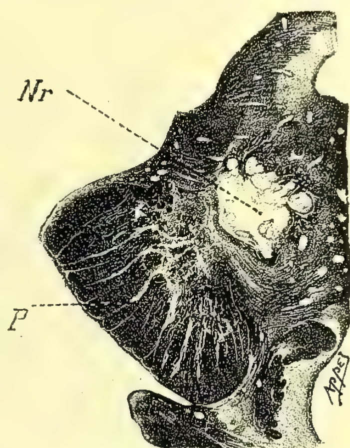


Fig. 162. — Pédoncule cérébral droit de Schl.... *Nr*, lésion ancienne du noyau rouge. *P*, pied du pédoncule.

Sur les coupes colorées avec la méthode de Weigert, passant par la région de l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs, on voit l'atrophie considérable du pédoncule cérébelleux supérieur droit qui envoie un contingent de fibres vers l'entre-croisement bien moindre qu'à gauche. Le faisceau longitudinal postérieur du côté droit est nettement atrophié, la substance réticulée de la calotte fait presque entièrement défaut. Le pied du pédoncule est fort bien coloré à droite et à gauche, aucune apparence de dégénération n'y est visible (fig. 163).

Sur les coupes supérieures de la protubérance annulaire, l'atrophie considérable du pédoncule cérébelleux supérieur à gauche est très apparente. On voit toujours l'atrophie du faisceau longitudinal postérieur et la disparition presque totale du faisceau central de la calotte à droite (fig. 164).

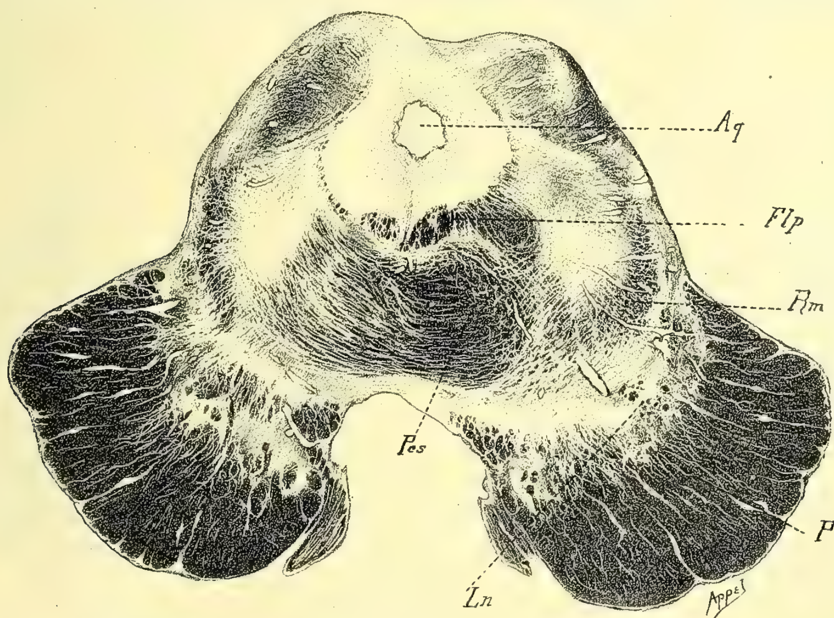


Fig. 163. — Coupe des pédoncules cérébraux de Schl... passant par l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux. *Pcs*, pédoncule cérébelleux gauche; le pédoncule cérébelleux droit est manifestement atrophié. *Flp*, faisceau longitudinal postérieur gauche, le droit est atrophié.

Cette dégénération du faisceau central de la calotte et l'atrophie du faisceau longitudinal postérieur droit se poursuivent sur les coupes des régions protubérantielles moyenne et inférieure (fig. 165).

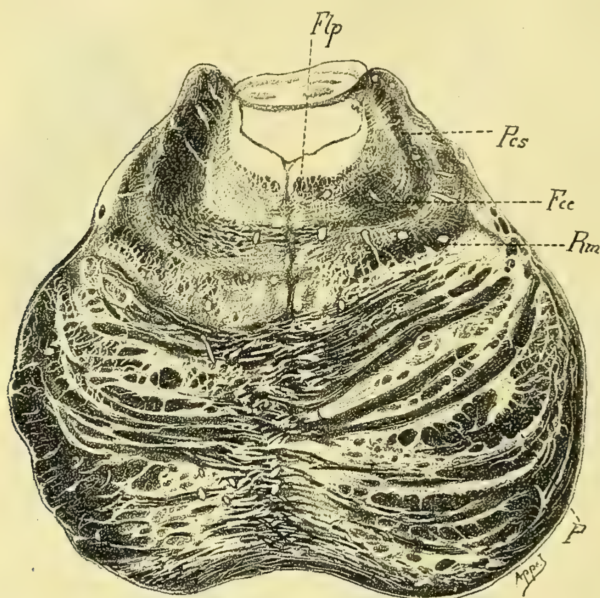


Fig. 164. — Coupe de la partie supérieure de la protubérance annulaire de Schl.... On voit l'atrophie du pédoncule supérieur gauche *Pcs*. *Flp*, faisceau longitudinal postérieur gauche ; le droit est atrophié. *Fcc*, faisceau central de la calotte gauche ; le droit est presque disparu.

On voit sur les coupes plus bas situées le faisceau central de la calotte se diriger vers l'olive bulbaire, vers sa partie postérieure et externe.

Sur les coupes de la région olivaire du bulbe (fig. 166), on constate l'atrophie de l'olive droite. Les fibres de la capsule de l'olive sont dégénérées, ce qui s'explique par ce fait qu'elles sont en connexion avec le faisceau central de la calotte. L'atrophie du faisceau longitudinal postérieur, qui était très apparente sur les coupes de la protubérance, est très difficile à retrouver sur les coupes du bulbe, alors que ce faisceau est venu se confondre avec les fibres de la formation réticulée blanche. On reconnaît cependant encore au microscope la zone de sa dégénération.

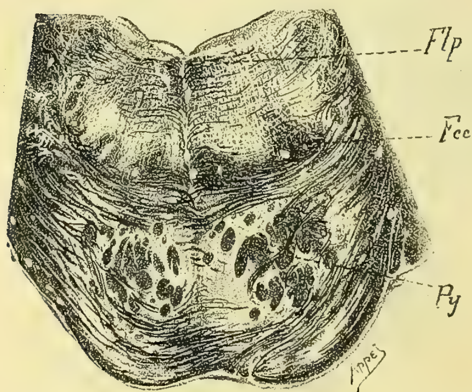


Fig. 165. — Coupe de la région protubérantielle inférieure de Schl.... Dégénération du faisceau longitudinal postérieur et du faisceau central de la calotte à droite.

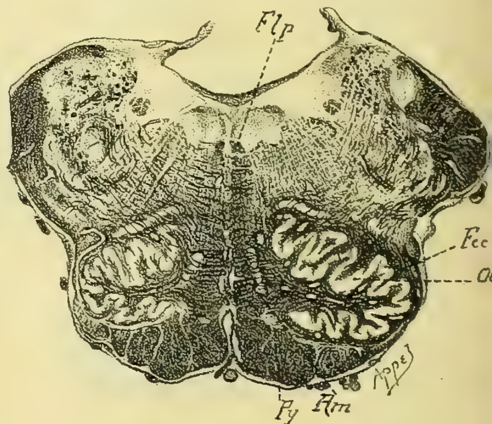


Fig. 166. — Coupe du bulbe de Schl.... Dégénération du faisceau longitudinal postérieur à droite, atrophie de l'olive droite, dégénération des fibres de la capsule de l'olive en connexion avec les fibres du faisceau central de la calotte.

Quand on compare l'olive droite et l'olive gauche, on voit que le nombre des cellules de l'olive droite est très diminué, aussi s'explique-t-on l'atrophie des

fibres cérébello-olivaires. Thomas, dans un cas de lésion du faisceau central de la calotte, a fait une constatation identique. Il est à remarquer que, dans le cas de Thomas, cet auteur a observé non pas une atrophie, mais une hypertrophie de l'olive, cette hypertrophie d'ailleurs n'était qu'une hypertrophie apparente, il y avait en réalité une diminution du nombre et du volume des cellules nerveuses.

Les coupes de la région inférieure du bulbe et de l'entre-croisement pyramidal ne laissent plus voir de tractus de dégénération. Le faisceau de Helweg ne nous a pas paru dégénéré.

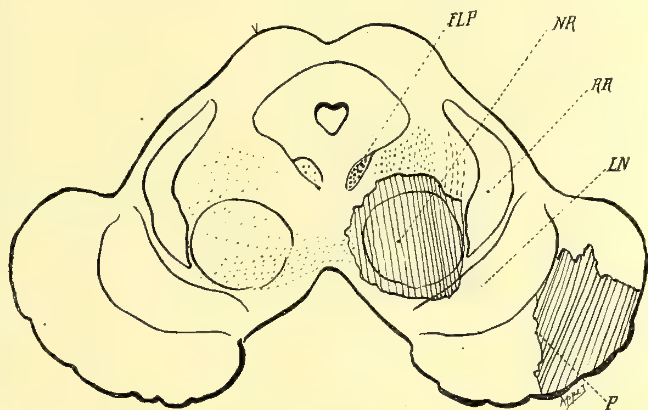


Fig. 167. — Coupe des pédoncules cérébraux de Porch.... On voit une lésion intéressant d'une part le pied du pédoncule P dans sa partie moyenne, pyramidale, d'autre part le noyau rouge *NR*.

Les figures 167 à 170 montrent les dégénérations observées avec le procédé de Marchi dans un cas de lésion récente du pédoncule gauche, lésion intéressant d'une part le pied du pédoncule, d'autre part la région du noyau rouge (fig. 167). Sans insister sur les détails anatomiques que l'on remarque sur les coupes, nous ferons seulement remarquer que les faisceaux dégénérés sont les mêmes que ceux que nous avons observés dans le cas précédent. De plus la voie pyramidale a été atteinte, sa dégénération se constate sur toutes les hauteurs du névraxe au-dessous du pédoncule. Des corps granuleux se voient au niveau de l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux (fig. 168) et dans le pédoncule cérébelleux droit, on les voit dans le hile du noyau dentelé du cervelet. — Le faisceau longitudinal postérieur est dégénéré à gauche et se poursuit à travers la protubérance. Dans le bulbe on voit que ses fibres viennent en avant, certaines d'entre elles descendent dans la moelle, dans le faisceau en croissant. La lésion pédonculaire empiétant légèrement à droite, on s'explique la présence de quelques corps granuleux dans le faisceau longitudinal postérieur droit.

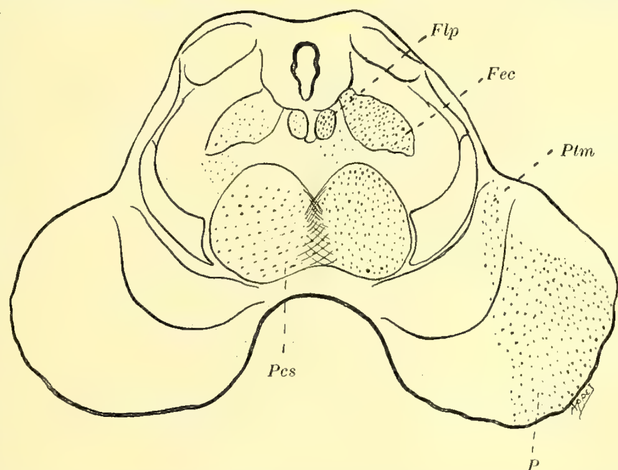


Fig. 168. — Coupe des pédoncules cérébraux de Porch..., passant par l'entre-croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs. On remarque la dégénération du faisceau longitudinal postérieur *Flp*, du faisceau central de la calotte *Fcc*, du pédoncule cérébelleux supérieur *Pcs*, du faisceau pyramidal P dans le pied du pédoncule, et du pes lemniscus profond *Plm*.

Le faisceau central de la calotte est lui aussi dégénéré; traversant la protubérance (fig. 169) il vient autour de l'olive bulbaire (fig. 170). Des corps granuleux se constatent aussi à l'intérieur de l'olive gauche.

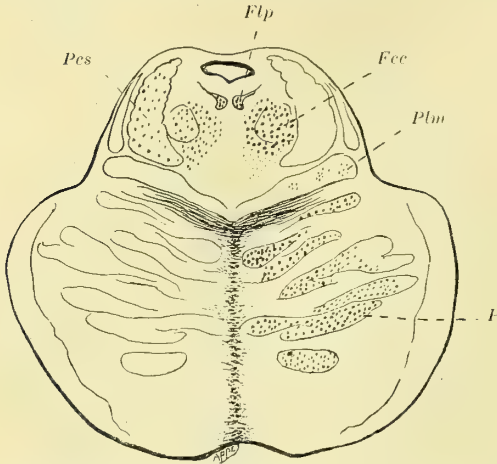


Fig. 169. — Coupe de la protubérance annulaire de Porch .... Mêmes dégénérations que dans la figure 168.

Enfin des fibres issues du noyau rouge et ayant traversé la ligne médiane descendent dans la calotte de la protubérance, viennent en arrière de l'olive droite. Certaines de ces fibres sont, croyons-nous, des fibres rubro-spinales, elles descendent dans le cordon latéral droit de la moelle. On voit que la dégénération du cordon latéral de la moelle (fig. 154 à 158) est beaucoup plus prononcée à la suite de cette lésion du pédoncule qu'à la suite d'une lésion pyramidale cérébrale pure.

Aux fibres surajoutées d'origine pédonculaire nous croyons qu'on peut appliquer le nom de fibres parapyramidales du cordon latéral; leur situation, en effet, n'est pas seulement prépyramidale comme dans les cas expérimentaux observés par Thomas.

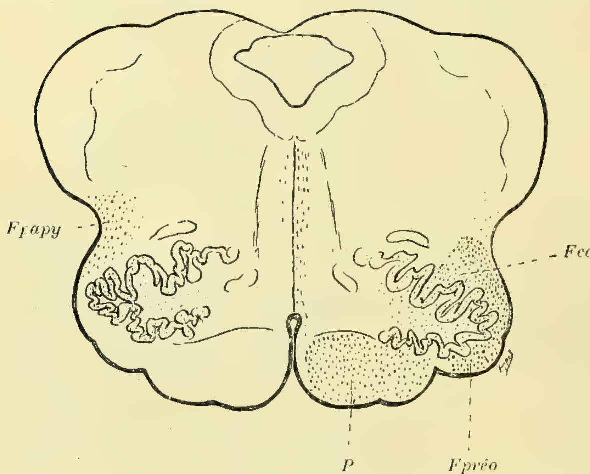


Fig. 170. — Coupe du bulbe de Porch.... Dégénération du faisceau pyramidal *P*, de fibres pyramidales préolivaires *Fpréo*, du faisceau central de la calotte *Fcc*, et des fibres parapyramidales du cordon latéral *Fpapy*.

Donc, consécutivement à une lésion de la calotte du pédoncule cérébral, on peut observer la dégénération du pédoncule cérébelleux supérieur, du faisceau central de la calotte, du faisceau longitudinal postérieur, des fibres parapyramidales.

Les *pédoncules cérébelleux supérieurs* ont leur origine dans le cervelet d'après Marchi, Cajal, Ferrier et Turner, Klimoff, Van Gehuchten et Pavloff. Telle est aussi l'opinion de Thomas qui pense cependant qu'un petit nombre de fibres des pédoncules cérébelleux prend son origine dans le noyau rouge. Forel, von Monakow, Mahaim, M. et Mme Déjerine, Switalski ont soutenu que les pédoncules cérébelleux supérieurs prennent leur principale origine dans le noyau rouge. Le pédoncule cérébelleux supérieur est formé, croyons-nous, de deux sortes de fibres nerveuses : les unes sont ascendantes du noyau dentelé vers le noyau rouge, les autres descendantes du noyau rouge vers le noyau dentelé contralatéral du cervelet.

Le *faisceau central de la calotte* est un faisceau qui en haut a des connexions avec la capsule du noyau rouge, en bas avec la capsule de l'olive.

Le *faisceau longitudinal postérieur* semble contenir des fibres ascendantes et des fibres descendantes. Il se voit depuis l'extrémité supérieure de l'aqueduc de Sylvius jusqu'à la partie inférieure du bulbe. Certaines de ses fibres descendent dans le cordon antérieur de la moelle. Il est un faisceau d'association entre les différents noyaux des muscles des yeux. D'après Thomas une lésion du noyau de Deiters amène la dégénération ascendante du faisceau longitudinal postérieur du côté opposé à la lésion, dégénération que l'on peut suivre jusque dans les noyaux du pathétique et du moteur oculaire commun, de plus une dégénération descendante du faisceau longitudinal postérieur du côté de la lésion.

III. Dégénérations descendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle :

De grandes variétés peuvent se produire à cet égard, suivant que la lésion transverse est plus ou moins prononcée et par conséquent intéresse sur une plus ou moins grande épaisseur les cordons blancs et la substance grise. Dans l'exposé qui va suivre, on supposera qu'il s'agit d'une lésion transverse complète de la moelle.

Il faut en outre remarquer que, dans l'étude des dégénérations systématiques ascendantes et descendantes consécutives à une lésion transverse de la moelle, la portion de la moelle immédiatement contiguë au point sur lequel a porté cette lésion est ordinairement le siège d'une inflammation diffuse plus ou moins étendue; il ne saurait donc être question de rechercher à ce niveau une localisation précise du processus morbide. Dans cette portion de la moelle, on se trouve en présence de ce que Schiefferdecker a très justement appelé « la zone de dégénération traumatique ».

Les parties de l'axe spinal dans lesquelles se montre la dégénération secondaire consécutivement aux lésions transverses de la moelle sont : le cordon latéral, le cordon antéro-latéral et le cordon postérieur; quant aux dégénérations qui peuvent et doivent se produire dans la substance grise, nous ne les connaissons pas encore.

a. Cordon antéro-latéral.

α. Faisceau pyramidal. — Les fibres de ce faisceau sont parmi celles qui dégénèrent le plus facilement, même après les lésions transverses incomplètes. Le territoire du faisceau pyramidal croisé et celui du faisceau pyramidal direct sont l'un et l'autre atteints par la dégénération. Cependant la dégénération du faisceau pyramidal croisé ne se présente pas ici (Bouchard) tout à fait avec les mêmes caractères que dans les cas, dont il a été question plus haut, où elle est consécutive à une lésion cérébrale. En effet, la dégénération secondaire à une lésion transverse occupe dans le faisceau latéral un espace beaucoup plus considérable, et notamment empiète notablement en avant sur le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit. Il est vraisemblable que cela est dû, pour une part, à ce qu'ici la destruction du faisceau pyramidal a été plus complète que dans les cas où elle est consécutive à une lésion cérébrale (car il est fort rare que celle-ci soit assez étendue pour intéresser toutes les fibres pyramidales); pour une autre part, à ce fait que, dans le cas de lésion transverse, certaines fibres, situées dans le cordon latéral et plus ou moins mélangées à celles du faisceau pyramidal, dégénèrent en même temps que celui-ci, bien qu'au point de vue de leur origine elles en soient fort distinctes.

Parmi ces groupes de fibres situées dans le cordon antéro-latéral et ne dépendant pas des fibres pyramidales, il convient de citer :

β. *Le faisceau intermédiaire du cordon latéral* (Löwenthal). — Ce faisceau occupe surtout la partie moyenne du cordon latéral, laissant en dehors la place libre pour le faisceau de Gowers et pour le faisceau cérébelleux direct ; il est vraisemblable qu'un certain nombre de fibres de ce faisceau intermédiaire sont mélangées à celles du faisceau pyramidal croisé, et peut-être aussi à celles du faisceau de Gowers.

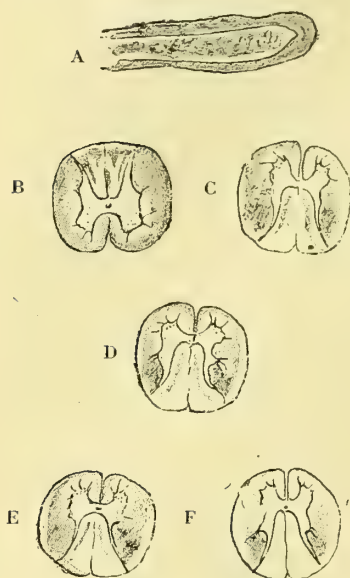


Fig. 171. — Coupes de la moelle dans un cas de fracture du rachis ayant déterminé un écrasement de la moelle entre la 8e cervicale et la 1re dorsale (d'après Tooth). *A*, point où a porté l'écrasement ; — *B*, 1re dorsale, la plus grande partie des cordons blancs est altérée ; on est là encore dans la zone de dégénération traumatique ; — *C*, 2e dorsale : dans le cordon antéro-latéral, la zone des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers est déjà à peu près libre de toute dégénération. Dans le cordon postérieur on voit de la façon la plus nette la dégénération « en virgule » ; — *D*, 3e dorsale, mêmes remarques ; — *E*, 6e dorsale ; la dégénération est nettement localisée au faisceau pyramidal croisé, au faisceau intermédiaire du cordon latéral, au faiscau descendant sulco-marginal et au faisceau pyramidal direct ; — *F*, 7e dorsale : la dégénération du faisceau pyramidal est toujours très nette, celle du faisceau intermédiaire et surtout celle du faisceau sulco-marginal sont beaucoup moins apparentes.

γ. *Les fibres parapyramidales* du cordon latéral qui passent par la calotte du pédoncule et de la protubérance. Elles correspondent, chez l'homme, au faisceau de von Monakow, ou faisceau rubro-spinal dont la dégénération a été constatée expérimentalement par von Monakow, Held, Boyce, Russell, Tschermak, Probst, Thomas, Pavlow, Rothmann, etc. Certaines de ces fibres viennent peut-être aussi du thalamus, ainsi que de la substance réticulée du pont et du bulbe.

δ. *Dans le cordon antérieur*, indépendamment des fibres du faisceau pyramidal direct, on en trouve d'autres qui, suivant toute vraisemblance, n'appartiennent pas à ce faisceau. Ces fibres, qui ont été désignées sous le nom de fibres du faisceau marginal (Löwenthal), plus exactement fibres du *faisceau marginal descendant*, occupent la périphérie du cordon antérieur le long du sillon antérieur, et probablement s'étendent un peu aussi le long du bord antérieur de la moelle. Il est très vraisemblable qu'il s'agit là de fibres commissurales longitudinales prenant naissance dans les « cellules du cordon antérieur ». D'après Marchi et Thomas, un certain nombre de ces fibres proviendraient en outre du cervelet.

On observe aussi la dégénération du *faisceau en croissant*, que nous avons étudié plus haut, lequel constitue une voie parapyramidale du cordon antérieur. Il convient de rappeler que certains auteurs ont décrit, à la suite de recherches expérimentales dans le cordon antérieur de la moelle, des fibres venant du tubercule quadrijumeau antérieur (Held, Boyce, Munzer et Wiener, Tchermak, Redlich, Probst) ; d'autres, des fibres venant du noyau de Deiters.

b. **Cordon postérieur.** — On a signalé dans plusieurs cas de lésion transverse de la moelle la présence d'une dégénération descendante dans le cordon postérieur (Westphal, Kahler et Pick, Strümpell, Schultze, Tooth, Daxenberger,

Bruns). Bien que l'existence de cette dégénération semble parfaitement établie, par suite du petit nombre de cas dans lesquels elle a été observée, ses modalités ne sont pas encore parfaitement connues; cependant on peut dès à présent signaler les suivantes.

C'est lorsque la lésion transverse siège dans la région cervicale ou dans la région dorsale supérieure que cette dégénération prend naissance. Sur une coupe transversale de la moelle, on voit le territoire sclérosé se présenter avec l'aspect suivant :

Il a la forme d'une virgule (d'où le nom de *dégénération en virgule*), c'est-à-dire qu'une de ses extrémités, l'antérieure, est grosse et arrondie, tandis que l'autre, la postérieure, est mince et effilée; de plus, il éprouve une courbure

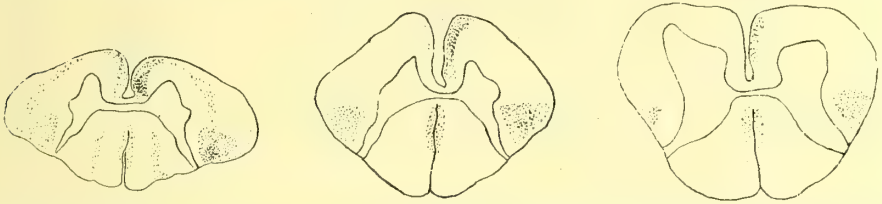


Fig 172. — Coupes de la moelle dans un cas de compression entre la dernière vertèbre cervicale et la première dorsale par une carie ancienne de la première vertèbre dorsale (Daxenberger). — De gauche à droite : 1° moelle dorsale supérieure montrant une dégénération dans les faisceaux pyramidaux direct et croisé et dans le faisceau intermédiaire du cordon antéro-latéral; dans le cordon postérieur, les faisceaux en virgule sont atteints, ainsi que le territoire elliptique englobant le sillon postérieur; — 2° moelle dorsale inférieure, dégénération du faisceau pyramidal direct à droite et des deux faisceaux pyramidaux croisés; dans le cordon postérieur, même dégénération du territoire elliptique juxtasulcique; mais, sur cette coupe, ce territoire se rapproche de la commissure postérieure; 3° moelle lombaire supérieure, dégénération du faisceau pyramidal croisé, dégénération du territoire elliptique périsulcique.

telle que sa concavité regarde en dehors. Ce territoire se trouve englobé de toutes parts par le cordon postérieur. En effet, son extrémité antérieure n'atteint ni la commissure postérieure, ni le sillon postérieur, tout en étant dirigée vers l'angle de réunion de ces deux portions de la moelle; quant à son extrémité postérieure, qui se porte vers la périphérie du cordon postérieur, elle n'atteint pas davantage celle-ci. Dans toute sa longueur, le faisceau en virgule, ainsi observé sur une coupe transversale, est à peu près parallèle à la direction de la corne postérieure, c'est-à-dire que son extrémité antérieure se rapproche plus que la postérieure du sillon médian. Les théories par lesquelles on a cherché à expliquer cette dégénération descendante en virgule du cordon postérieur sont loin de s'accorder. Pour Schultze, les fibres à la destruction desquelles elle est dûe seraient les branches descendantes des racines postérieures; pour Tooth, il s'agirait plutôt de fibres commissurales. Déjerine et Theohari ont émis l'opinion que les fibres courtes du faisceau en virgule de Schultze représentent les fibres descendantes des racines postérieures, tandis que les fibres longues auraient une origine médullaire.

D'autres faisceaux endogènes ont été vus dans les cordons postérieurs : le *faisceau de Hoche*, placé à la périphérie des cordons postérieurs dans la région dorsale; le *centre ovale de Flechsig*, situé de chaque côté du sillon postérieur médian à la région lombaire; le *triangle de Gombault et Philippe*, à la région sacrée.

Tout porte à croire qu'en outre des dégénérations, qui viennent d'être décrites dans les faisceaux blancs, il existe également, dans l'intérieur de la substance

grise, des régions qui, dans les cas de lésion transverse de la moelle, subissent des altérations secondaires; mais jusqu'à présent on manque de documents à cet égard.

IV. ***Dégénérations ascendantes consécutives aux lésions des racines postérieures.***

Ces dégénérations ont été tout d'abord étudiées par Singer: les résultats trouvés par cet auteur ont été confirmés par les recherches expérimentales ultérieures de Tooth et Horsley, de Singer et Münzer, de Berdez, etc... sur diffé-

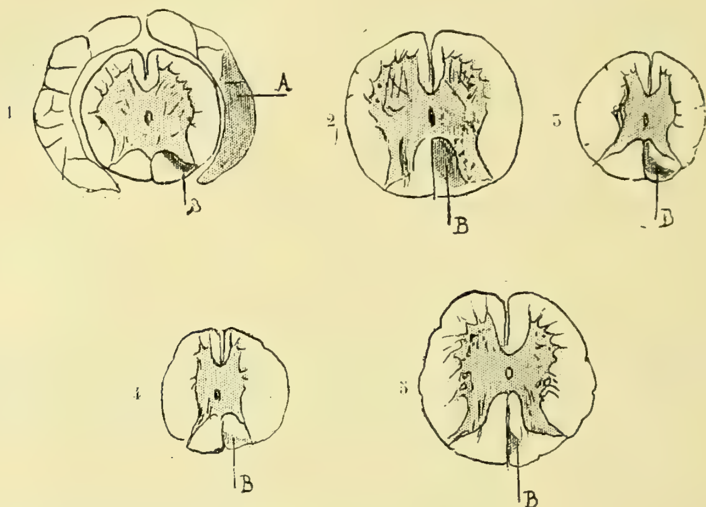


Fig. 173. — Coupes de la moelle chez un singe sur lequel Horsley avait pratiqué la section de toutes les racines postérieures de la queue de cheval du côté droit à 1 centimètre au-dessus de l'extrémité inférieure du conus (d'après Tooth). — 1) 3e lombaire : *A*, coupe de racines atteintes par la dégénération consécutivement à leur section; ces racines groupées autour de la moelle remontent le long de celle-ci jusqu'à ce qu'elles y aient pénétré l'une après l'autre; — *B*, dégénération du cordon postérieur dans la partie où il confine à la corne postérieure (entrée des racines postérieures de la moelle, zone cornu-radiculaire); — 2) 3e lombaire : le cordon postérieur présente une zone de dégénération *B* plus considérable qu'au niveau de la 5e lombaire, parce qu'alors le cordon n'avait pas encore reçu toutes les fibres radiculaires postérieures *A* atteintes par la dégénération. Dans la 3e lombaire la zone dégénérée *B* commence à se rapprocher de la ligne médiane; — 3) 11e dorsale : la zone de dégénération *B* a complètement quitté le voisinage du cordon postérieur pour se rapprocher du sillon médian postérieur; — 4) 8e dorsale; — 5) 4e cervicale; la zone de dégénération B s'est localisée dans la partie postérieure du cordon de Goll.

rents animaux, et s'accordent fort bien avec ce que nous ont enseigné les faits cliniques (Kahler, Schultze, etc...).

L'expérimentation nous apprend que la section ou la destruction des racines postérieures est suivie d'une dégénération centripète de celles-ci. Cette dégénération est due à ce que les centres d'origine des fibres des racines postérieures sont, pour la plupart, contenus dans les ganglions spinaux : si donc ces fibres sont séparées de leurs centres, elles ne tardent pas à dégénérer, et, comme elles se rendent dans la moelle, leur altération pourra être suivie dans l'intérieur de l'axe spinal. On l'y voit présenter des localisations très précises.

Pour bien comprendre ces localisations, il convient de se rappeler que, d'après Singer et Münzer, on doit dans chaque racine postérieure distinguer trois ordres de fibres :

1. Les fibres courtes qui, peu après leur entrée dans la moelle au voisinage de la corne postérieure, ne tardent pas à gagner cette corne et par conséquent

à se perdre dans la substance grise de celle-ci ; ces fibres restent donc, pendant tout le faible trajet qu'elles accomplissent dans la moelle, plus ou moins accolées à la corne postérieure ;

2. Les fibres moyennes ont un trajet un peu plus long, mais une terminaison analogue, c'est-à-dire qu'elles aboutissent également dans la substance grise de la corne postérieure ; pendant tout leur parcours, elles sont comprises dans le cordon de Burdach ;

3. Les fibres longues sont, comme l'indique leur nom, celles qui ont le plus long trajet ; un certain nombre d'entre elles, parties des régions inférieures de la moelle, se dirigent en dedans et se groupent pour constituer le faisceau de Goll ; ces fibres se terminent dans le noyau du faisceau de Goll ; quant aux fibres longues provenant des racines supérieures, il semble que leur terminaison se fasse dans le noyau du faisceau de Burdach.

S'il survient une lésion détruisant un certain nombre de racines postérieures [1], les différents ordres de fibres qui proviennent de celles-ci vont dégénérer. Primitivement situé au voisinage de la corne postérieure, point d'entrée des fibres, le territoire de la dégénération ne tarde pas à se séparer de celle-ci. Tout d'abord, il se trouve contenu dans les limites du cordon de Burdach ; plus haut, se portant toujours en dedans, il finit par abandonner plus ou moins celui-ci et, si la lésion initiale a porté sur les racines lombaires, la zone de dégénération finit par être entièrement contenue dans le faisceau de Goll, remontant avec celui-ci jusque dans le bulbe et disparaissant seulement au niveau de cette partie de la substance grise bulbaire connue sous le nom de noyau du cordon de Goll. Il semble aussi que les racines même supérieures de la moelle donnent directement des fibres au faisceau de Goll, mais ces fibres sont en petit nombre.

Toutes ces lésions se montrent, bien entendu, du côté de la moelle correspondant aux racines atteintes ; mais on peut aussi en trouver d'analogues, quoique moins accentuées, dans le cordon postérieur du côté opposé, sans doute par suite de l'entre-croisement des fibres radiculaires postérieures (Tooth, Oddi et Rossi [2], Pierre-Marie, Berdez).

Voilà pour les branches ascendantes des racines postérieures ; quant à la dégénération de leurs branches descendantes, on est peu fixé à cet égard et de nouvelles recherches s'imposent ; d'après Berdez [3], les fibres de cette nature occuperaient le cordon postérieur depuis l'angle antérieur de celui-ci jusqu'au milieu de sa périphérie.

L'altération du faisceau cérébelleux direct a été décrite par quelques auteurs ; son existence ne paraît pas bien établie ; pour qu'elle se montre, il faut que les cellules des colonnes de Clarke soient atteintes.

Dans les cas où la lésion des racines est ancienne, on pourrait constater un certain degré d'atrophie dans le *cordon antérieur* du côté opposé et aussi dans celui du même côté.

Pour la *substance grise*, elle présente également des modifications : la corne

(1) Voir à ce sujet les observations de Pfeiffer (Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln, etc. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk*, 1891, t. I) et de Sottas (Contribution à l'étude des dégénérescences de la moelle consécutives aux lésions des racines postérieures. *Revue de méd.*, 1893, p. 290).

(2) Oddi et Rossi. Contribution à l'étude des voies sensitives dans la moelle épinière. *Arch. italiennes de biol.*, 1890.

(3) Berdez. Recherches expérimentales sur le trajet des fibres centripètes dans la moelle épinière. *Revue méd. de la Suisse romande*, 1892, mai, p. 301.

postérieure est atrophiée du côté de la section des racines, mais l'altération la plus intéressante est celle que l'on constate au niveau des *colonnes de Clarke*, cette altération consiste dans la disparition du réseau de fibres nerveuses qui existe normalement à ce niveau, tandis que les cellules des colonnes de Clarke restent intactes, du moins d'une façon générale. Il est évident que cette lésion ne peut se produire que lorsqu'on a affaire à la lésion des racines postérieures des régions inférieures de l'axe spinal, les seules qui soient en rapport avec les colonnes de Clarke.

V. ***Dégénérations ascendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle.*** — Ces dégénérations sont en général très nettes et d'une observation relativement fréquente ; on comprendra qu'elles soient multiples, puisque la section intéresse non seulement les fibres propres de la moelle à trajet ascendant, mais encore les fibres dont il a été question dans le chapitre précédent,

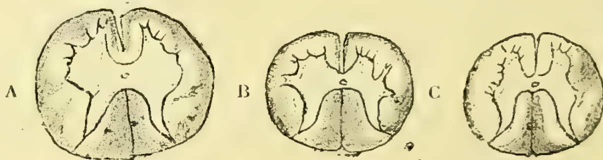


Fig. 174. — Coupes de la moelle dans le cas de fracture du rachis dont la fig. 171 montre la dégénération descendante. — *A*, 7e cervicale : la presque totalité du cordon postérieur est dégénérée, sauf au voisinage de la corne postérieure où l'entrée dans la moelle de la 8e et de la 7e racine cervicale a amené un contingent de fibres saines. La périphérie des cordons antéro-latéraux est entièrement dégénérée; cette dégénération, en certains points, empiète sur ces cordons, de telle façon qu'on peut penser qu'on se trouve là encore un peu dans la zone de « dégénération traumatique » ; — *B*, 4e cervicale : dans le cordon postérieur, le voisinage de la substance grise devient de plus en plus libre. Au niveau des cordons antéro-latéraux la dégénération se localise à la périphérie de la moelle; — *C*, 2e cervicale : dans le cordon postérieur, la dégénération est presque entièrement limitée au faisceau de Goll. Celle du cordon antéro-latéral (dégénération du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers) ne s'étend plus en avant jusque sur les bords du sillon antérieur.

qui proviennent des racines postérieures situées au-dessous du point où a porté la lésion transverse médullaire.

Toutes les régions de la substance blanche présentent des altérations ; aussi bien le cordon antérieur que le cordon latéral et le cordon postérieur :

α. Cordon postérieur. — Suivant la hauteur à laquelle on examine la moelle au-dessus du point où porte la lésion transverse, on voit que la lésion peut être localisée, soit dans les deux faisceaux qui constituent ce cordon, soit dans l'un d'eux seulement :

a. *Faisceau de Burdach.* — Immédiatement au-dessus de la lésion transverse, ce faisceau est à peu près entièrement altéré, mais comme, à chaque racine postérieure qui entre dans la moelle, il survient de nouvelles fibres non altérées et que celles-ci se placent immédiatement en dedans de l'extrémité de la corne postérieure, il s'ensuit que peu à peu les fibres dégénérées se trouvent refoulées en dedans; la région postéro-externe du faisceau de Burdach est donc celle dans laquelle les vestiges de la dégénération ascendante disparaissent tout d'abord. Quant à la région antérieure de ce faisceau, celle qui confine à la commissure postérieure, elle demeure altérée sur un trajet un peu plus long (en général sur une hauteur correspondant à l'entrée de deux à quatre paires rachidiennes); cela tient à ce que les fibres qui constituent cette région antérieure n'appartiennent pas au système des fibres postérieures, mais à celui des fibres commissu-

rales reliant entre eux les divers étages de la substance grise ; or l'affluence des fibres de cette catégorie semble moins rapide et moins abondante que celle des fibres radiculaires postérieures.

b. *Faisceau de Goll.* — Lorsqu'on examine des coupes appartenant à des régions de la moelle situées beaucoup au-dessus du point où a porté la lésion transverse, le faisceau de Burdach est redevenu complètement libre, seul le faisceau de Goll est dégénéré. Si la lésion transverse siège dans les régions tout à fait inférieures de la moelle, les fibres du faisceau de Goll atteintes par la dégénération occupent seulement la partie postérieure et médiane du faisceau de Goll, ce qui prouve que c'est là que sont situées les fibres de ce faisceau dont le trajet est le plus long, celles qui réunissent les extrémités supérieure et inférieure de la moelle.

β. Cordon antéro-latéral. — Dans le cordon postérieur, on avait affaire surtout à des fibres d'origine extramédullaire (provenant des racines postérieures); dans le cordon latéral, les systèmes atteints par la dégénération tirent leur principale origine de la moelle elle-même.

a. *Faisceau cérébelleux direct.* — Ce faisceau, qui est situé à la périphérie de la moelle, est constitué par un segment d'anneau dont la longueur comprend environ la sixième partie de la circonférence médullaire. Comme il ne se montre guère qu'à partir de la huitième à la dixième paire dorsale, on ne devra pas s'attendre à rencontrer sa dégénération dans les cas où la lésion transverse siégera plus bas que ce point. Cependant Barbacci l'a constatée dans un cas où la lésion transverse se trouvait au niveau de la douzième paire dorsale. D'après Long et Rothmann, quelques fibres du faisceau cérébelleux direct viendraient de la région lombo-sacrée.

La dégénération de ce faisceau peut être suivie jusqu'au bulbe, il se loge alors dans le corps rétiforme et se porte avec celui-ci dans le cervelet, et, d'après Flechsig, se terminerait dans le vermis superior.

Les centres trophiques du faisceau cérébelleux direct semblent être les cellules des colonnes de Clarke : la dégénération sera donc d'autant plus étendue que celles-ci auront été altérées sur une plus grande hauteur.

b. *Faisceau de Gowers.* — Sous le nom de faisceau de Gowers, ou de faisceau antéro-latéral ascendant, on désigne un système de fibres occupant, comme le faisceau cérébelleux direct, la périphérie de la moelle, mais situé en avant de ce dernier. Le faisceau de Gowers est ordinairement renflé à sa partie postérieure, aminci au contraire à son extrémité antérieure qui va en s'effilant jusqu'au voisinage du sillon antérieur. La hauteur sur laquelle on trouve ce faisceau est notablement plus étendue que celle du faisceau cérébelleux direct; en effet, on constate son existence jusque dans la partie inférieure du renflement lombaire (Bechterew).

L'origine du faisceau de Gowers est discutée. Pour Edinger, ses cellules d'origine sont dans la corne postérieure; pour Thomas et Roux, au niveau de la base de la corne antérieure ; pour Gombault et Philippe, dans la corne antérieure; pour Mott, dans la corne latérale. D'autres auteurs pensent qu'il naît de la colonne de Clarke. Ses fibres paraissent être directes et croisées.

Sa limite supérieure n'est pas encore très bien déterminée. Un certain nombre de ses fibres, les plus fines (Tooth), se rendent dans le nucleus lateralis, d'autres se joignent au faisceau cérébelleux direct et se terminent dans le vermis, d'autres montent vers la protubérance, décrivent un crochet autour du pédoncule

cérébelleux supérieur et se terminent également dans le vermis. Van Gehuchten a vu un petit nombre de fibres se détacher du faisceau de Gowers pendant son trajet protubérantiel; ces fibres pénètrent dans le pédoncule cérébelleux moyen du même côté, et par là se rendent dans le cervelet.

c. *Fibres sulco-marginales ascendantes.* — Ces fibres sont situées dans le cordon antérieur au voisinage du sillon antérieur; il semble que ce soient des fibres courtes ou tout au moins de longueur moyenne, car leur dégénération ne remonte au-dessus de la lésion transverse que sur une hauteur de quelques paires rachidiennes; ce seraient donc, suivant toute apparence, des fibres commissurales destinées à faire communiquer entre eux les différents étages de la moelle, ou des collatérales provenant des « cellules du cordon antérieur ».

γ. Quant à la SUBSTANCE GRISE MÉDULLAIRE, les documents manquent presque entièrement sur les lésions de dégénération qui peuvent s'y rencontrer à la suite des lésions transverses de la moelle. Cependant, d'après Barbacci, on constaterait qu'au-dessus de la lésion transverse la substance grise présente un aspect granuleux, et que le réticulum des fibres nerveuses peut à ce niveau manquer complètement; les cellules nerveuses disparaissent ou présentent des altérations régressives. Toutes ces lésions seraient plus marquées dans le domaine de la corne postérieure que dans celui de la corne antérieure. Ces altérations diminuent à mesure qu'on examine des points plus élevés de la moelle. La disparition du réticulum nerveux est, de toutes ces altérations, celle qui persiste sur la plus grande hauteur.

MALADIES INTRINSÈQUES
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par PIERRE MARIE [1]

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin des hôpitaux.

MYÉLITES

Par André LÉRI

Le mot « myélite » signifie *inflammation* de la moelle; si, comme on le fait généralement, on admet avec Metchnikoff que l' « inflammation » se confond avec la « *réaction phagocytaire* », il est encore impossible d'écrire à l'heure actuelle un article sur les myélites. Cette définition histologique enserre les myélites dans un cadre trop étroit, car la clinique ne permet pas encore de distinguer les foyers de réaction phagocytaire des foyers de *dégénérescence simple*, toxique ou trophique, étendue à tous les éléments parenchymateux et interstitiels ou limitée à certains d'entre eux : le temps n'est pas venu où cliniquement on distinguera la myélite de la myélomalacie, comme on a appris à distinguer l'encéphalite de l'encéphalomalacie.

Ce diagnostic sera sans doute beaucoup plus difficile pour les affections de la moelle que pour celles de l'encéphale. D'une part, en effet, le volume important et le trajet nettement délimité des vaisseaux du cerveau permettent souvent de rapporter à une lésion vasculaire bien définie (embolie, thrombose) les symptômes des lésions cérébrales alors que dans la moelle des dispositions anatomiques aussi favorables pour le diagnostic ne se retrouvent pas. D'autre part, alors que certaines affections cérébrales relèvent manifestement de lésions mécaniques et non de lésions infectieuses, l'étiologie paraît être à peu près toujours la même pour la moelle, qu'il s'agisse de nécroses ou d'inflammations, à savoir une infection ou une intoxication. Aussi la notion étiologique et la symptomatologie clinique ne permettent-elles qu'exceptionnellement de diagnostiquer la nature de l'altération anatomique. La différence entre l'inflammation et la dégénérescence médullaire reste donc *purement anatomique* : dans un cas, le poison, toxique ou toxine, influence directement les éléments nerveux, cellules ou fibres, sans provoquer l'apparition des leucocytes, agents ordinaires de la défense organique, dans l'autre cas le parasite ou le toxique n'agit sur les

(1) Quelques-uns des articles qui composent ce chapitre ont été reproduits de la première édition après un travail de revision et de mise au point auquel mon ancien interne, M. Léri, a bien voulu donner tous ses soins, et pour lequel je lui adresse mes sincères remerciements. Les autres articles ont été complètement remaniés et sont signés par ceux de mes élèves qui les ont faits sous ma direction. P. M.

mêmes éléments qu'en provoquant, soit primitivement, soit secondairement, une vive réaction protectrice du tissu vasculo-conjonctif.

D'ailleurs, dans une *même* moelle, une *même* cause peut produire les deux ordres de lésions, et l'on trouve en différents points soit un foyer de ramollissement simple ou une dégénérescence cellulaire isolée, soit un foyer d'abondante réaction leucocytaire. Sans doute, les microbes doivent produire en général par leur présence un plus grand appel leucocytaire, sans doute les processus toxiques sont-ils au contraire plus capables de produire la nécrose simple (les toxines très virulentes en particulier, celle de la diphtérie, du tétanos (Crocq), sont tout spécialement aptes à produire des nécroses pures); mais ces règles n'ont rien d'absolu. Il est aujourd'hui démontré, pour la moelle comme pour les autres organes, d'une part que la seule existence d'un produit toxique et même d'un corps étranger aseptique quelconque (embolies médullaires expérimentales, Hoche) (1) suffit à déterminer une grosse diapédèse leucocytaire, d'autre part que la présence même de microbes ne s'accompagne pas forcément de réaction phagocytaire. C'est ainsi que nous avons trouvé des amas microbiens dans la moelle sans aucune apparence d'inflammation à leur pourtour, et cependant leur découverte antérieure dans le sang circulant et leur mode de localisation dans le tissu nerveux rendaient bien peu vraisemblables leur apparition et leur prolifération uniquement *post mortem*. Il faut certainement diverses conditions pour que la présence d'un microbe provoque une réaction : ces conditions dépendent du microbe lui-même (nature, virulence suffisante et non excessive, abondance, etc.) et du terrain sur lequel il s'implante : la force réactionnelle du sujet, son âge, son état général, l'état de ses vaisseaux, les processus pathologiques antérieurs de la moelle (expériences de Hoche), etc., ne sont pas sans grande importance sur l'intensité et sur l'existence même de la réaction.

De ce qui précède résulte l'impossibilité de distinguer *cliniquement* l'inflammation de la moelle avec réaction leucocytaire, c'est-à-dire la myélite au sens étymologique du mot, de la dégénération simple : une définition basée sur l'anatomie pathologique ne concorde pas avec la clinique. Comme les lésions anatomiques sont variables, non seulement dans les différents cas, mais dans un même cas aux différents niveaux, c'est aux données de la clinique, aujourd'hui beaucoup plus précises, que nous préférons demander comment il faut comprendre les « myélites ».

La notion étiologique et l'évolution clinique sont aujourd'hui les parties les mieux caractérisées de l'histoire des myélites *aiguës*. Comme le disait P. Marie, dès 1894, dans la première édition de ce Traité, « toujours le processus inflammatoire est dû à la détermination médullaire d'une maladie générale ou à l'extension à la moelle d'une affection locale siégeant dans un organe plus ou moins rapproché : les véritables causes initiales sont d'une part les infections, d'autre part les intoxications » : cette théorie a été soutenue depuis par Marinesco (2), par Leyden (3) et par la plupart des auteurs qui se sont occupés de la question; elle est aujourd'hui généralement adoptée. En tenant compte des remarques que nous avons faites, nous pouvons dire que la myélite aiguë, telle

(1) HOCHE. *Arch. f. Psych.*, t. XXXII.
(2) MARINESCO. Rapport au Congrès de Paris, 1900.
(3) LEYDEN. Rapport au Congrès de méd. int. de Berlin, 1901.

qu'elle est cliniquement diagnosticable, est un syndrome qui dénote soit le mode de réaction aiguë à une infection ou à une intoxication d'une moelle encore capable de réagir par la diapédèse leucocytaire et la prolifération des éléments fixes, soit l'altération aiguë sous l'influence d'une infection ou d'une intoxication d'une moelle qui ne réagit pas.

Il est une catégorie de faits, rares il est vrai, mais indubitables, qui à première vue ne paraissent pas entrer dans cette définition; ce sont les cas de ramollissement thrombosique à début brusque, apoplectiforme, que rien ne distingue cliniquement des myélites aiguës, si ce n'est peut-être la brusquerie de ce début, ramollissement dont les premières observations ont été remarquablement étudiées par Hayem (1), dont des observations nouvelles ont été publiées par Möller, Goldflam (2), Sottas (3), Brissaud (4), etc. En réalité il s'agit dans ces cas encore, au moins dans la grande majorité d'entre eux, de l'action d'une infection ou d'une intoxication, mais cette action s'est exercée sur les vaisseaux de la moelle d'abord et non sur ses éléments parenchymateux; c'est parce qu'il y a eu d'abord vascularite, vascularite toxique ou infectieuse, qu'une cause occasionnelle, qui peut être uniquement mécanique, a déterminé une thrombose brusque et un ramollissement médullaire aigu : tel paraît être du moins le cas dans les thromboses syphilitiques qui constituent la presque totalité des faits. Existe-t-il en outre des nécroses, soit thrombosiques, soit emboliques, d'origine purement mécanique ou fonctionnelle, dans la production desquelles l'infection et l'auto ou l'hétéro-intoxication ne jouent aucun rôle direct ou indirect? Le fait est possible, nous ne le croyons pas encore démontré, il doit être en tout cas très exceptionnel, et jusqu'à plus ample informé, dans la nécessité d'établir une définition qui embrasse le plus grand nombre des cas, nous croyons devoir le négliger. Complétant et simplifiant à la fois la définition de la myélite aiguë que nous avons donnée, nous dirons donc : La myélite aiguë est le « *syndrome* de l'altération *aiguë* de la moelle due *directement ou indirectement* à une *infection* ou à une *intoxication* », qu'il y ait ou non réaction phagocytaire (5).

La notion étiologique et l'évolution clinique manquent pour délimiter le domaine des myélites *chroniques*. Dans l'immense majorité des cas, la cause première est sans aucun doute comme pour les myélites aiguës l'infection ou l'intoxication, mais elle date de trop longtemps pour caractériser un processus myélitique; seules quelques infections à très longue échéance, la syphilis, la lèpre, peuvent déterminer des inflammations lentes dont la symptomatologie ou l'anatomie sont plus ou moins bien connues; seules quelques intoxications lentes, exogènes ou endogènes, l'ergotinisme, la pellagre, le lathyrisme, le diabète, l'anémie pernicieuse, peuvent déterminer des lésions chroniques ou parfois subaiguës plus ou moins bien définies, plus souvent d'ailleurs à caractère nécrotique qu'inflammatoire. La symptomatologie n'est pas d'un plus grand secours que l'étiologie, et si l'évolution permet de caractériser un

(1) HAYEM. *Archives de physiologie*, 1874, p. 625.
(2) GOLDFLAM. Ueber Rückenmarks-Syphilis. *Wiener klinik*, 1895.
(3) SOTTAS. *Contribution à l'étude des paralysies spinales syphilitiques*, 1894.
(4) BRISSAUD. Myélite apoplectiforme. *Gaz. hebdomad.*, 1902, p. 153.
(5) C'est à cette conception des myélites basée sur l'étiologie et l'évolution clinique et non sur l'histologie pathologique que conduit, à notre sens, la lecture des très consciencieux, mais discordants rapports de Fischer, Crocq et Marinesco au Congrès de 1900 sur la « Nature des myélites aiguës ».

petit nombre de myélites chroniques, c'est uniquement parce qu'elles présentent un début aigu ou des poussées aiguës. Toutes les autres myélites chroniques, d'ordinaire primitivement diffuses, secondairement plus ou moins localisées, parfois peut-être systématiques, mais beaucoup plus fréquemment pseudo-systématiques, sont comprises dans le tableau des différentes scléroses médullaires, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, scléroses combinées, tabes, etc. Il ne reste guère place en dehors des affections que nous venons d'énumérer pour une forme isolée de myélite chronique.

Aussi, après avoir étudié les myélites aiguës, nous décrirons seulement une à une les lésions de la lèpre, de l'ergotisme, du lathyrisme, de la pellagre : les lésions de l'anémie pernicieuse seront signalées à propos des scléroses combinées. Les myélites chroniques les mieux caractérisées, les myélites syphilitiques, seront décrites dans un chapitre à part : on y trouvera le tableau complet des myélites transverses chroniques, les seules peut-être qui mériteraient une description spéciale; la myélite transverse syphilitique ne doit pas en effet à son étiologie de caractères cliniques spéciaux ; « les oscillations de l'affection, les variations dans l'intensité des phénomènes paralytiques, et même les modifications apportées par le traitement spécifique ne permettent pas de se prononcer d'emblée sur la cause de la myélite » (Brissaud); seule la coexistence d'accidents cérébraux permet de penser à la syphilis, ainsi que Lamy l'a bien spécifié; la description des myélites transverses chroniques ferait donc double emploi avec le remarquable article que Lamy consacre dans ce Traité à la « Syphilis des centres nerveux ». Toutes les autres myélites chroniques seront traitées dans les chapitres « Sclérose en plaques », « Sclérose latérale amyotrophique », etc.; elles comprennent, peut-on dire, toutes les maladies intrinsèques de la moelle, sauf les affections d'origine familiale et les affections néoplasiques. Nous éliminerons dans l'étude tant des formes aiguës que des formes chroniques les myélites par compression ou par lésion de voisinage, un chapitre spécial se trouvant consacré dans cet ouvrage aux maladies extrinsèques de la moelle.

MYÉLITES AIGUËS

Historique. — Jusqu'au début de ce siècle, l'inflammation de la moelle et de ses enveloppes était confondue sous le nom de rachialgite ou de spinite ; c'est à cette inflammation combinée que fut aussi appliquée au début la dénomination de myélite (Léonhardi).

Ollivier d'Angers[1] le premier sépara définitivement, sous le nom de myélite, l'inflammation de la moelle de celle des méninges (1821), et Cruveilhier figura la myélite aiguë dans son Atlas d'anatomie pathologique. Depuis lors de très nombreux travaux ont été faits sur la myélite aiguë, tendant presque tous à définir au point de vue anatomique un syndrome clinique assez nettement caractérisé par son début aigu et par ses troubles moteurs, sensitifs et trophiques, variable quant à son évolution; nous citerons les noms d'Abercrombie, Récamier, Albers, Bouillaud, Andral, Rostan, Virchow, Trommann, Mannkopf, Hayem, Vulpian, Brown-Séquard, Lockhardt-Clarke. Les véritables progrès dans la

(1) OLLIVIER. *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*, Paris, 1821.

description clinique et anatomique de la myélite aiguë, en particulier les recherches histologiques qui ont permis de décrire à la place des anciennes « paralysies réflexes » une myélite sans ramollissement, sont dus à Charcot et à Dujardin-Beaumetz[1], à Westphal et à Gull, à Pick[2], surtout aux travaux successifs de Leyden[3] et aux travaux récents d'Oppenheim (1892 et 1898), d'Obersteiner, de Redlich (1900), de Brissaud (1899 et 1902), etc. Des recherches expérimentales ont été entreprises par Brown-Séquard, Hayem, Liouville, Leyden, Roger, Charrin, Bourges, Crocq, Marchand et Vurpas, etc. Enfin, des rapports remarquables sur les myélites aiguës ont été présentés au Congrès de Bordeaux (1895) par Grasset et Vaillard, au Congrès international de Paris (1900) par Marinesco, Crocq et Fischer, au Congrès de médecine interne de Berlin (1901) par Leyden, Redlich et Strümpell : les travaux de leurs auteurs et les discussions auxquelles ils ont donné lieu ont fixé nombre de points obscurs de l'étiologie, de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de la myélite aiguë. Il faut reconnaître cependant que cette affection est de toutes les maladies de la moelle celle dont la connaissance clinique et surtout anatomique laisse le plus à désirer ; la multiplicité des travaux entrepris n'est pas parvenue encore à combler les vastes lacunes de son étude.

Étiologie. Pathogénie. — Toute myélite aiguë est consécutive à une *infection* ou à une *intoxication*, il n'y a pas de « myélite primitive » : tel est le fait qui, enseigné d'abord par Pierre Marie, admis par Marinesco, Leyden, Oppenheim, Bruns, etc..., et aujourd'hui à peu près définitivement accepté, doit dominer la description de la myélite et prendre dans sa définition même, à défaut de lésion caractéristique, une place prépondérante. Le froid, le traumatisme, les émotions, etc., n'agissent qu'à titre de causes occasionnelles ou pour localiser le processus toxique ou infectieux.

L'*infection* peut souvent être prise sur le fait, pour ainsi dire, et les myélites complications des maladies infectieuses *aiguës* ne se comptent plus : c'est surtout après l'influenza (Laveran, Leyden, Babes, etc.) et la fièvre typhoïde (Ebstein, Curschmann, Laveran, Schiff, etc.), qu'on en a observé de nombreux cas ; mais on en a signalé aussi à la suite de variole (Roger, Westphal, Leyden, Œttinger et Marinesco, etc.), de pneumonie (Ollivier, Joffroy et Achard, Fürstner, etc.), de blennorragie (Gull, Dufour, Barié, Hayem et Parmentier, Spillmann et Haushalter, Raymond, etc...), de rougeole, de coqueluche, etc.... En dehors de ces cas, la myélite fait partie intégrante du tableau ordinaire de certaines maladies infectieuses, la rage en particulier.

Parmi les infections *chroniques* on a incriminé surtout la tuberculose et la syphilis. En rapport avec la tuberculose on n'a observé encore, en dehors des myélites par compression et des infections de voisinage, que des scléroses multiloculaires, affections chroniques ou tout au plus subaiguës. Dans la syphilis, les myélites aiguës sont rares alors que les myélites chroniques sont au contraire extrêmement fréquentes, mais un certain nombre de cas aigus et même suraigus sont en relation indubitable avec la syphilis ; il s'agit vraisemblablement souvent de ramollissements thrombosiques ; dans ces cas on peut constater *dès le*

(1) Dujardin-Beaumetz. *De la myélite aiguë*, 1873.
(2) Pick. *Real-Encyclopaedie der gesammtes Medicis.*
(3) Leyden. Clinique de 1874 à 1877. — *Traité des maladies de la moelle*, 1re édition de 1875 ; 2e édition (avec Goldscheider) de 1897. — Rapport au Congrès de Berlin, 1901, etc.

début dans le liquide céphalo-rachidien une lymphocytose pure extrêmement abondante (Léri) et à l'autopsie on peut observer des lésions de méningite déjà anciennes et passées jusque-là inaperçues (Brissaud). Ces myélites syphilitiques à évolution aiguë surviennent de préférence vers la fin de la période secondaire alors que les myélites chroniques appartiennent le plus souvent à la période tertiaire. Elles semblent devoir parfois leur acuité à une infection associée (gonococcie, etc.); ce fait est intéressant à rapprocher des recherches expérimentales de Hoche qui n'a pu voir se développer les streptocoques dans la moelle qu'à la condition qu'elle ait été le siège d'un processus pathologique antérieur; la même remarque sur l'importance pronostique des infections associées, en dehors de la syphilis, a été faite par Babès, Auché et Hobbs, Jaccoud, Curschmann d'après leurs constatations cliniques, par Marinesco d'après ses recherches expérimentales.

Il n'est pas que les infections générales qui puissent donner naissance à des inflammations médullaires aiguës, des infections *locales* peuvent suffire : Strümpell a observé une myélite à streptocoques à la suite d'un panaris, Hochhaus a rencontré des myélites à la suite d'amygdalite, de cystite, etc....

Dans ces différentes infections générales ou locales, il se peut que le *microbe* lui-même soit transporté dans la moelle : en fait on a trouvé dans des moelles atteintes de myélites un assez grand nombre de microbes : streptocoque (Auché et Hobbes, Œttinger et Marinesco, Babès et Varnaly, Thiroloix et Rosenthal), staphylocoque (Barié, Eisenlohr), pneumocoque (Fürstner, Marinesco), diplocoque spécial (Buzzard et Russell). La porte d'entrée des microbes se trouve sans doute presque toujours au niveau d'une surface cutanée ou muqueuse et le transport se fait *par voie sanguine*. Dans des cas moins nombreux, il semble avéré que les microbes peuvent arriver à la moelle par les vaisseaux lymphatiques des nerfs périphériques, dans la rage par exemple, dans les ulcérations gangreneuses de la peau, etc.; c'est la myélite par *névrite ascendante* dont la connaissance est due aux observations de Leyden et de Marinesco, et aux expériences de Tiesler et de Klemm; la même pathogénie s'applique, d'après les cas de P. Marie et Guillain, à la syringomyélie dont la nature parfois infectieuse est aujourd'hui admise. Dans des cas exceptionnels enfin, il semble qu'entre la porte d'entrée et la moelle le microbe se soit arrêté plus ou moins longtemps et ait évolué et proliféré *dans la cavité sous-arachnoïdienne*; il y aurait alors production d'une méningo-myélite particulièrement intense d'après les expériences de Sicard et Jacob et de Marinesco, sans doute à cause de la facile multiplication microbienne dans le liquide céphalo-rachidien; Schultze a ainsi trouvé des méningocoques dans le liquide céphalo-rachidien au début d'une paralysie infantile ; nous avons nous-même trouvé dans le liquide d'un malade atteint de myélite aiguë de très abondants microbes dont nous n'avons pu déterminer la nature.

Mais dans un bien plus grand nombre de cas, aucun microbe n'a pu être découvert dans des foyers de myélite aiguë. Dans certains de ces foyers les microbes pouvaient avoir disparu déjà, car Homen et Marinesco ont montré qu'ils disparaissent de la moelle au bout de quelques jours; mais, dans beaucoup d'autres cas, c'est certainement par l'intermédiaire de leurs *toxines* qu'ils ont exercé sur la moelle leur action inflammatoire ou dégénérative : le fait est probable pour nombre d'infections, il est certain pour les infections dont l'agent reste localisé au point d'inoculation, tels le tétanos et la diphtérie. Le *tétanos*

compte les signes de l'encéphalo-myélite dans sa symptomatologie ordinaire, sa toxine a sur les éléments nerveux une action tout à fait élective, action dégénérative, nécrosante beaucoup plus qu'inflammatoire (Crocq) ; on n'en retrouve pas trace même dans le liquide céphalo-rachidien ainsi qu'on peut s'en assurer par l'inoculation à la souris, animal extrêmement sensible à la toxine tétanique (Milian, Lecène et Legros, Achard, Léri). Quant à la *diphtérie* elle s'accompagne beaucoup plus souvent de névrites que de myélites; l'existence de myélites aiguës est cependant parfois indiscutable; elles paraissent explicables surtout par une intoxication, car seuls Barbier et Zacchiri ont trouvé le bacille de Löffler lui-même dans les centres nerveux. D'ailleurs des lésions médullaires ont été produites expérimentalement par injection de toxines microbiennes (Charrin et Babinski, Thoinot et Masselin, Gilbert et Lion, Marinesco, etc.) : la plupart de ces lésions étaient purement dégénératives, seules celles produites avec la toxine diphtérique par Hallion et Enriquez et celles produites avec la toxine tétanique par Claude présentaient une réaction inflammatoire manifeste.

En dehors des toxines microbiennes, d'autres *intoxications* semblent pouvoir provoquer des lésions de myélite : saturnisme, alcoolisme, arsenicisme, etc.; l'ergot de seigle, le riz altéré produisent des altérations à évolution plus lente; mais c'est à des recherches expérimentales beaucoup plus qu'à des constatations cliniques que l'on doit la connaissance de myélites toxiques aiguës : intoxication arsenicale (Skolosubow, Leyden), intoxication saturnine (Vulpian), etc....

Le *traumatisme* ne peut être une cause de myélite que s'il permet l'infection de la moelle par une plaie pénétrante (coup de couteau, etc.) ; dans les autres cas incriminés, il semble n'avoir agi que de deux façons ; ou bien en produisant au pourtour de la moelle ou dans la moelle l'extravasion de sang contenant des microbes (fractures, luxations), ou bien en affaiblissant la résistance de l'axe spinal vis-à-vis des microbes circulants. Ce dernier fait a été expérimentalement démontré par Marinesco et ses élèves, Parhon, Goldstein et Georgesco, qui n'ont pu produire de myélites véritables, après traumatismes répétés de la colonne vertébrale, que par des injections de cultures microbiennes.

Les mêmes auteurs, en remplaçant le traumatisme par la réfrigération ont expérimentalement démontré l'insuffisance du *froid* à produire la myélite; ils n'ont pu produire sans injection microbienne que quelques hyperémies et hémorragies discrètes avec de faibles altérations cellulaires ne méritant pas le nom de myélite. Dans la myélite, comme dans toutes les inflammations viscérales, le froid comme le traumatisme ne joue plus aujourd'hui que le rôle de cause prédisposante.

La *myélite des plongeurs* doit trouver place à côté de la myélite traumatique ; la compression excessive et la décompression brusque jouent le rôle d'un puissant traumatisme. C'est aussi la compression et la décompression qu'il faut incriminer, ce semble, dans les cas de myélites des *femmes enceintes* et des *accouchées* où l'absence de tout symptôme infectieux ne permet pas de considérer l'utérus comme point de départ du microbe pathogène (Leyden).

Il est des plus vraisemblables que les *émotions* vives, la peur entre autres à laquelle Brieger et Leyden attribuent chacun un cas de myélite aiguë, agissent aussi comme cause prédisposante à l'infection par les importantes modifications circulatoires qu'elles provoquent.

Dans d'assez nombreux cas enfin, on ne reconnaît à la myélite aucune cause apparente, on la dit *spontanée* : il ne s'agit pas moins alors d'une infection ou d'une

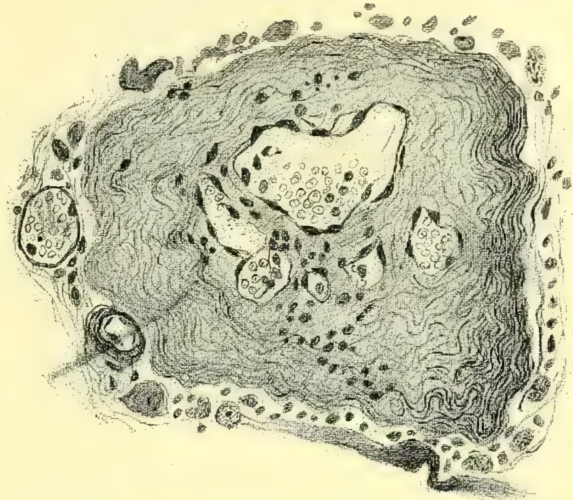
intoxication, mais dont la localisation médullaire peut être isolée et dont il est dès lors impossible de connaître l'origine.

Les myélites se rencontrent aussi bien chez la femme que chez l'homme, c'est seulement à cause de leur plus constante exposition aux infections et aux intoxications que les hommes entrent en plus grande proportion dans les statistiques. En dehors de la poliomyélite, les diverses myélites aiguës sont surtout des affections de l'âge adulte.

Anatomie pathologique. — La myélite aiguë est essentiellement *diffuse* et nullement systématique; ses foyers se trouvent distribués très irrégulièrement : tantôt multiples et disséminés (myélite disséminée); tantôt uniques et étendus soit à toute la hauteur de la moelle avec une intensité variable aux différents niveaux (myélite diffuse ascendante ou descendante), soit seulement à une plus ou moins grande longueur (myélite dorso-lombaire, myélite cervicale); parfois ils occupent toute la largeur de l'axe spinal (myélite transverse), d'autres fois, ils n'en occupent qu'une portion, soit la périphérie en coin ou en angle (méningo-myélite cunéiforme ou annulaire), soit le centre (myélite centrale ou periépendymaire), soit surtout les cornes antérieures (poliomyélite antérieure aiguë de l'enfant ou de l'adulte). Entre toutes ces localisations, on peut trouver tous les intermédiaires, et Leyden, avec qui on admet généralement 4 formes de myélites aiguës, les myélites transverse, diffuse, disséminée et la poliomyélite, a démontré qu'elles ne sont que quatre degrés d'un même processus. La poliomyélite antérieure aiguë même, qui pourrait à première vue passer pour essentiellement systématique, est en réalité primitivement diffuse et n'est systématisée qu' « occasionnellement », si l'on peut ainsi dire : on comprendra la fréquence de cette pseudo-systématisation si l'on sait que les injections dans les artères lombaires soit de microbes (Hoche, Marinesco), soit même de poudres inertes (Lamy, Hoche, Rothmann, Marinesco) déterminent tout spécialement dans le domaine des artères spinales antérieures, c'est-à-dire dans les cornes antérieures, des foyers de nécrose et de ramollissement et des réactions vasculaires qui rappellent de très près les lésions de la paralysie infantile. La fréquence seule et l'importance de la poliomyélite aiguë nous engagent à lui consacrer suivant l'usage un article spécial, indépendant de celui qui est consacré aux autres myélites aiguës.

Les lésions que l'on trouve à l'œil nu ou au microscope au niveau des foyers myélitiques sont très variables, mais *elles sont les mêmes quelle qu'en soit la localisation*. Macroscopiquement, à côté de parties congestionnées et d'hémorragies, on trouve des portions blanches et ramollies, exceptionnellement de véritables abcès ou de véritables cavités. Dans chaque partie atteinte se succèdent d'ordinaire les trois périodes de ramollissement rouge, de ramollissement blanc (ramollissement jaune et gris de Leyden) et de sclérose, mais les variantes sont nombreuses et donnent au processus des aspects très divers. Le processus peut être arrêté à l'une quelconque de ses périodes d'évolution, en particulier à sa période de ramollissement blanc quand sa marche a été si rapide ou son intensité si grande qu'aucune tendance à la réparation ne s'est produite. La période de ramollissement rouge peut manquer quand la nécrose ne paraît pas consécutive à une altération vasculaire et ne s'accompagne pas de réaction inflammatoire, en particulier dans certaines myélites toxiques violentes, dans le tétanos par exemple (Crocq). Les lésions peuvent être assez légères pour n'être

reconnaissables qu'au microscope et tout ramollissement peut manquer (myélite sans ramollissement de Leyden). Enfin à la sclérose peut se substituer la suppuration (ramollissement vert de Leyden) ou la formation kystique. Ces réserves étant faites, nous étudierons successivement l'aspect macroscopique et microscopique dans les trois périodes classiques.


Fig. 175. — Myélite aiguë. Artère spinale, hyperplasie des parois (d'après Pfeiffer).

Dans la période du *ramollissement rouge*, la moelle est rouge, congestionnée ; il se produit très souvent des hémorragies qui siègent d'ordinaire dans la substance grise, parfois symétriquement; Leyden avait insisté sur les liens intimes qui unissent l'hématomyélie à la myélite (ramollissement hémorragipare), Hayem pense que la myélite est l'origine presque constante de l'hématomyélie.

Histologiquement, les vaisseaux sont, dès le début, ditatés, leur paroi et leur gaine lymphatique se remplit de leucocytes; il se forme des *nodules périvasculaires*. Parfois ces leucocytes se répandent soit dans le tissu interstitiel, soit plus souvent autour des cellules nerveuses, dans la rage par exemple (nodules rabiques de van Gehuchten et Nélis, nodules péricellulaires de Babès). Dans certains cas à réaction très intense, il se fait une néoformation abondante de capillaires embryonnaires. Marinesco insiste sur la production primaire, initiale et précoce (après 28 heures), d'une réaction névroglique qui se manifeste par la tuméfaction du noyau et du corps cellulaire et par la multiplication des éléments : ceux-ci formeraient parfois de vrais nodules. Les cellules nerveuses sont altérées à un degré variable : généralement gonflées, parfois plus ou moins vacuolaires, elles présentent une tuméfaction des éléments chromatophiles, puis une désintégration de ces mêmes éléments soit par dissolution, soit par fragmentation; d'autres fois, ces éléments s'agencent en un fin réseau; plus rarement dès cette période les cellules devenues homogènes ne se colorent presque plus ou plus du tout (achromatose relative ou absolue, parfois partielle). Les cylindraxes sont épaissis, variqueux, moniliformes, rarement ils sont séparés de leur cellule d'origine. Ces altérations des éléments interstitiels et nerveux, altérations progressives des cellules névrogliques et régressives des cellules nerveuses, sont la conséquence à la fois de la présence des microbes ou des toxines et des troubles vasculaires que ces microbes ou toxines ont déjà provoqués.

A la période du *ramollissement blanc* le tissu médullaire est blanc mat, ramolli, presque liquide. Les altérations vasculaires passent au second plan, les lésions caractéristiques sont des lésions *nécrotiques et dégénératives* du tissu nerveux : aussi cette période marque-t-elle le début des myélites sans réaction inflammatoire, des « dégénérations aiguës » de Obersteiner et Redlich, des

« myélites toxiques aiguës » de Crocq (observations anatomo-cliniques de Mager, Moëli, Francotte, etc.), mais, même dans ces cas, les foyers de nécrose occupent de préférence des territoires vasculaires (Mager). Les lésions des cellules nerveuses varient non seulement d'une coupe à l'autre, mais sur les différents éléments d'une même coupe « de la réaction simple et passagère jusqu'à la dégénérescence profonde et irréparable de la cellule nerveuse » (Marinesco). La lésion la plus ordinaire est l'achromatose qui mène fatalement à la mort de la cellule; d'autres cellules sont vacuolaires, dépourvues de prolongements protoplasmiques ou cylindraxiles, éclatées; leur noyau est rétracté, à peine colorable, rejeté sur le côté, il a parfois disparu. Certains cylindraxes ont disparu et leur myéline est ramassée en boules, d'autres sont gonflés, variqueux et la disparition de leur myéline laisse autour d'eux des espaces clairs qui donnent à la coupe un aspect *lacunaire* spécial (blasiger Zustand de Leyden, Lückenfeld de Heller, Mager et von Schrötten). Dans ces foyers myélitiques, et surtout au pourtour des vaisseaux, des leucocytes nombreux (Küssner et Brosin), peut-être aussi des éléments proliférés de l'endothélium de l'espace périvasculaire (Achard et Guinon, Onanoff), chargés des débris de gaines myéliniques et de ce fait très colorables par l'acide osmique, constituent les corps granuleux de Glüge : ils débarrassent la région des éléments dégénérés et disparaissent par la voie des vaisseaux. D'après Marinesco, les cellules névrogliques, proliférées surtout au pourtour des cellules nerveuses, joueraient dans la destruction de celles-ci un rôle actif : c'est à ces éléments névrogliques qu'il a donné le nom de « neuronophages ».



Fig. 176. — Myélite aiguë.
Coupe de la moelle au niveau de la 5e dorsale (d'après Nageotte).

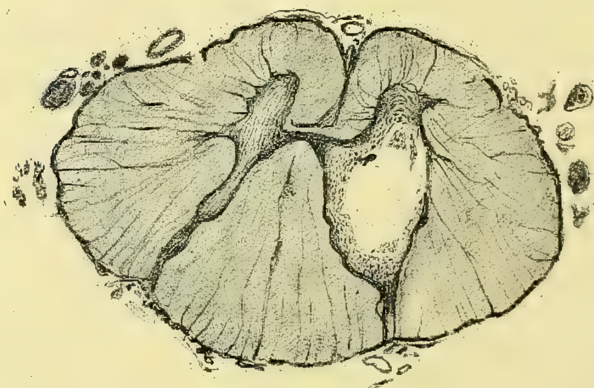


Fig. 177. — Myélite aiguë. Région dorsale supérieure (d'après Pfeiffer).

Quand le processus ne s'est pas terminé trop rapidement par la mort, quand son intensité n'a pas empêché toute tendance à la réparation, quand à un début

aigu succède une évolution plus lente, subaiguë ou chronique, la réparation, la cicatrisation se fait dans la moelle comme dans tout autre tissu par la production de *sclérose* : les cellules de la névroglie, d'abord proliférées et tuméfiées, diminuent de volume et produisent des fibrilles en grande abondance; ces fibrilles prennent la place des éléments nerveux disparus, la moelle devient ferme et blanc grisâtre au niveau de l'ancien foyer de ramollissement. D'après certains auteurs la régénération de certains cylindres-axes se ferait par une série d'éléments fibrillaires émanés de chacun d'eux, éléments dont le petit volume permettrait la confusion avec les fibrilles névrogliques : pour Popoff, même le tissu fibrillaire des plaques de sclérose serait entièrement formé de fibrilles cylindraxiles : le fait s'appliquerait du moins à la sclérose en plaques dont l'évolution est, il est vrai, plus lente que celle des myélites aiguës ou subaiguës. Les cellules nerveuses qui, même au milieu des foyers de myélite, ont pu se trouver peu atteintes, se réparent aussi : leur mode de réparation est à peu près inconnu.

L'*abcès de la moelle* est une terminaison très rare de la myélite : on en compte les cas, et ils sont presque toujours consécutifs, non à une myélite par infection générale, mais à une embolie partie d'une infection locale (panaris, abcès du poumon, etc.), à un traumatisme ou à une méningite purulente; uniques ou multiples, d'ordinaire très petits, ils s'étendent parfois sur une très grande hauteur (Pribytkoff). La coupe de l'abcès laisse écouler un pus verdâtre très épais; la paroi, irrégulière et grumeleuse, offre rapidement une grande tendance à l'induration, et l'enkystement survient très vite dans les cas exceptionnels où la mort ne s'est pas produite dès les premiers jours. Comme dans tous les foyers purulents, le processus histologique consiste dans la destruction des éléments parenchymateux avec diapédèse et prolifération extrêmement intenses d'éléments phagocytaires, leucocytes et cellules fixes : l'induration des bords et l'enkystement se font par prolifération névroglique. Dans le pus on trouve le plus souvent le staphylocoque, parfois le streptocoque; Pribytkoff a trouvé l'actinomyces.

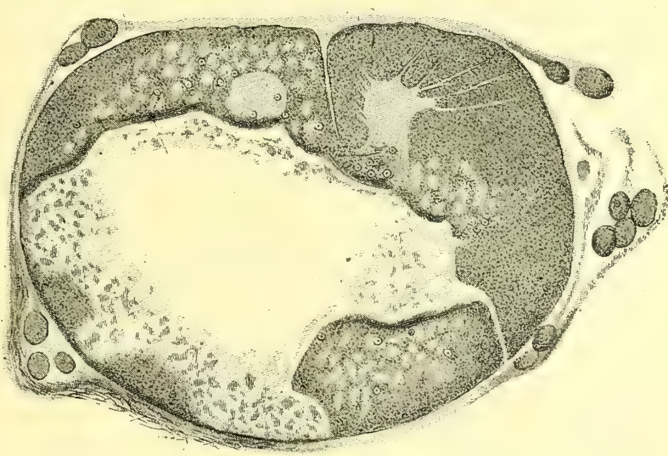


Fig. 178. — Cavité d'un abcès de la moelle (d'après E. A. Homén, Helsingfors).

Les *méninges* participent d'ordinaire au processus de la myélite; il s'agit presque toujours d'une méningo-myélite. Les méninges, surtout la pie-mère, sont épaissies et rougeâtres, elles sont fréquemment adhérentes à la moelle au niveau du foyer de myélite; les vaisseaux sont le plus souvent très dilatés, entourés d'un manchon cellulaire épais et semblent parfois multipliés. Les méninges paraissent très souvent plus atteintes que la moelle; il est très vraisemblable que le processus est fréquemment d'abord méningé.

Symptomatologie. — Réservant pour un chapitre séparé la poliomyélite aiguë, nous décrirons successivement les trois autres formes de myélites aiguës admises par Leyden : myélite transverse, myélite diffuse, myélite disséminée. Mais nous avons déjà dit qu'anatomiquement tous les intermédiaires existent entre ces différentes formes; il faut savoir qu'en clinique on retrouve également toutes les formes de passage : la division est un peu artificielle et nécessitée seulement pour les besoins de la description.

MYÉLITE TRANSVERSE AIGUË

La myélite transverse peut siéger à tous les niveaux de la moelle, mais le siège de beaucoup le plus fréquent est la région dorso-lombaire; plus rarement la localisation se fait dans la région cervicale.

1° **Myélite dorso-lombaire**. — Il est rare que la myélite aiguë débute brusquement, par un véritable *ictus*, et que la paralysie soit complètement développée au bout d'une demi-heure ou d'une heure (myélite apoplectiforme de Hayem, myelitis acutissima de Leyden). Plus rarement encore un sujet qui s'était couché bien portant est incapable au réveil de se lever, ou même est réveillé dans la nuit par une forte douleur lombaire et s'aperçoit dans son lit qu'il ne peut plus remuer ses membres inférieurs. Ce début brusque doit toujours faire penser à l'hématomyélie, sans pourtant permettre de l'affirmer. Presque toujours le début est précédé de quelques *prodromes*, et dans la plupart des cas où il paraît brusque, on peut retrouver dans les journées précédentes, en interrogeant avec soin les malades, quelques douleurs lombaires, des secousses, des fourmillements dans les membres inférieurs, phénomènes que leur peu d'intensité avait laissé passer inaperçus. Dans la majorité des cas, ces prodromes sont nets, et c'est par des *douleurs rachialgiques* continues et progressives, avec irradiations parfois fulgurantes dans les membres inférieurs, que la myélite s'annonce plusieurs heures ou plusieurs jours avant l'apparition des troubles moteurs; plus rarement c'est la difficulté à uriner, la rétention incomplète ou complète qui éveillent l'attention; parfois enfin la faiblesse des membres inférieurs avec ou sans fourmillements aboutit progressivement en quelques jours ou en une ou deux semaines à la paralysie complète. Une légère ascension thermique accompagne parfois ces phénomènes de début, mais il n'est pas exceptionnel de voir évoluer la myélite presque sans fièvre.

Une fois la myélite complètement développée, elle se caractérise par des troubles moteurs, sphinctériens, sensitifs et trophiques.

La *paraplégie* est généralement complète et les membres inférieurs sont incapables de tout mouvement; la paralysie est flasque, les membres retombent lourdement et d'une seule pièce quand on les soulève, et les différents segments ont les uns sur les autres une mobilité exagérée. Exceptionnellement on constate quelques secousses spontanées brusques. Les réflexes rotuliens sont le plus souvent *abolis*, jamais exagérés; les réflexes cutanés, crémastérien et abdominal, sont au contraire généralement exagérés, le réflexe des orteils se fait le plus souvent en extension.

Les *sphincters* sont toujours intéressés; au début, c'est généralement la rétention qui domine, et les malades ne peuvent uriner que par la sonde: les

cathétérismes répétés provoquent avec une extrême facilité l'apparition d'une cystite; la cystite purulente est une complication fréquente et très grave des myélites aiguës. Plus tard, la rétention fait d'ordinaire place à l'incontinence, consciente d'abord, puis inconsciente. Le sphincter anal se comporte à peu près comme le sphincter vésical.

Les troubles *sensitifs* sont aussi constants. Les troubles subjectifs consistent en douleurs violentes, continues et pongitives dans les lombes, et en douleurs moins vives, moins prolongées, discontinues ou avec exacerbations, dans la ceinture et les membres inférieurs; les picotements et fourmillements, les sensations de froid et de chaud sont fréquents. Les troubles objectifs de la sensibilité sont presque toujours intenses, mais presque jamais aussi complets que les troubles moteurs; la sensibilité est diminuée, mais non abolie; elle est parfois dissociée, et la sensibilité thermique est d'ordinaire la plus atteinte. On constate quelquefois du retard ou du défaut de localisation des sensations; exceptionnellement une hyperesthésie extrême empêche le malade de supporter même le contact des couvertures. La sensibilité profonde est parfois altérée aussi, et le malade ne sait plus la position de ses membres.

Les troubles *trophiques et vaso-moteurs* font partie du tableau ordinaire de la myélite aiguë. Les membres paralysés sont souvent violacés, œdématiés, et leur température s'abaisse. Toutes les parties qui subissent une pression ont une tendance à l'érythème et à la mortification; telles les fesses, les régions trochantériennes, les talons, les faces internes des genoux; mais c'est surtout la région sacrée, qui, supportant la pression la plus considérable d'une façon continue chez des malades incapables de modifier leur position, rougit de bonne heure et s'ulcère si l'on n'y prend garde. Cette ulcération est toujours superficielle et peut d'ordinaire être évitée si l'on a soin de rendre minime la pression en se servant d'un lit spécial ou d'un matelas d'eau, ou simplement en séparant par un coussin d'ouate le siège du malade et son matelas, en modifiant assez fréquemment sa position, et surtout en évitant avec grand soin le contact prolongé avec les urines et les matières; ce qui fait l'importance et la gravité de l'escarre sacrée, c'est, il faut bien le savoir, l'infection due aux liquides dans lesquels on laisse trop souvent macérer le siège du malade : on peut dire que le *decubitus acutus*, qui est l'une des complications les plus habituelles et les plus graves des myélites aiguës, peut et doit presque toujours être évité. Si on le laisse évoluer, il conduit le plus souvent à la mort par son développement en profondeur et par les infections générales et secondaires dont il est l'origine. L'atrophie musculaire est rare et différemment localisée.



Fig. 179. — Escarre sacrée large et profonde développée au cours d'une myélite.

L'*évolution* de l'affection est très variable : dans la forme apoplectique, le malade peut tomber immédiatement dans un demi-coma, qui se terminera au bout de peu de jours par la mort; dans les autres cas, la marche est plus lente et la paraplégie est complète, avec tous ses caractères, au bout de quelques

jours ou de quelques semaines : dès lors elle peut être ou progressive ou régressive, ou passer à l'état chronique.

L'évolution *progressive* peut se faire de trois façons : ou bien après une période d'état plus ou moins longue la paralysie prend une marche ascendante et ne diffère de la paralysie ascendante aiguë que par sa plus grande lenteur et par la période de calme qui a succédé à la phase aiguë du début, l'atteinte des centres bulbaires est alors le grand danger pour la vie : — ou bien elle peut s'accentuer par l'extension pour ainsi dire « en largeur » du processus, et les derniers restes de motilité et de sensibilité disparaissent : — ou bien enfin les phénomènes neuroparalytiques, l'escarre de décubitus et le développement d'une cystite purulente, l'apparition d'infections secondaires gastro-intestinales ou broncho-pulmonaires emportent le malade au milieu d'un grand cortège fébrile ou, au contraire, dans la cachexie et le marasme.

Le passage à l'*état chronique* se fait lentement par le développement de la contracture, précédée de l'exagération des réflexes, de l'épilepsie spinale et de la disparition complète ou incomplète des troubles sensitifs, sphinctériens et trophiques; ce passage à la chronicité est souvent interrompu par des poussées aiguës dont le siège anatomique est situé soit au même niveau, soit à d'autres niveaux de la moelle.

Enfin la *régression* est possible, et il semble que la guérison absolue soit elle-même possible; les cas récents de Naunyn et Stanowski (de Dantzig), d'Alexander [1] entre autres, semblent démontrer qu'il ne faut pas de parti pris exclure tous les cas curables du cadre des myélites aiguës pour les rejeter comme des erreurs de diagnostic parmi les polynévrites. La connaissance des myélites sans ramollissement permet de comprendre que le processus peut être assez léger pour être parfaitement curable, et, d'autre part, les expériences de Goltz sur des chiens montrent que même la section complète de la moelle, même l'apparition de profondes escarres de decubitus, ne sont pas un obstacle absolu au processus de régénération.

2° **Myélite cervicale.** — Beaucoup plus rare que la myélite dorso-lombaire, la myélite cervicale débute comme elle le plus souvent par des douleurs, quelquefois par des fourmillements ou des engourdissements, quelquefois aussi par un léger mouvement fébrile. Les douleurs occupent d'ordinaire la nuque et provoquent la raideur du cou; elles se propagent le long des membres supérieurs. La faiblesse et la paralysie atteignent ensuite ces membres (paraplégie cervicale), les troubles sensitifs sont les mêmes que dans la myélite lombaire, les réflexes radiaux et olécraniens sont abolis, les réflexes rotuliens sont conservés et souvent précocement exagérés. Le processus peut gagner la région dorso-lombaire, les membres inférieurs et les sphincters se paralysent à leur tour; il s'agit d'une véritable myélite diffuse descendante. Plus souvent la mort est la conséquence de l'atteinte des centres bulbaires de la respiration et du cœur: l'irritation de ces centres se manifeste souvent dès les premières périodes par toute une série de symptômes particuliers, plus fréquents il est vrai dans la myélite chronique, sur lesquels Charcot a attiré l'attention; la toux, la dyspnée allant jusqu'à l'asphyxie, la dysphagie, le hoquet, des crises de vomissements qui rappellent les crises gastriques des tabétiques, enfin le pouls lent permanent.

(1) ALEXANDER. *Lancet*, 1898.

MYÉLITE DIFFUSE AIGUË

Le type de la myélite diffuse aiguë est la *paralysie ascendante aiguë*, dite aussi *maladie de Landry*. Les premiers auteurs qui en ont observé des exemples (Landry, Cornil, Hayem, Chalvet) n'ayant découvert aucune altération dans la moelle de leurs malades, on avait généralement admis que la maladie de Landry est une polynévrite; la connaissance des myélites sans ramollissement et la découverte plus récente dans un assez grand nombre de cas de maladie de Landry de lésions myélitiques manifestes sans lésions névritiques ont fait aujourd'hui définitivement admettre la paralysie ascendante aiguë myélitique (cas de Eichorst, Kümmel, Hoffmann, Guizetti, Immermann, P. Marie et Marinesco, Œttinger et Marinesco, Ballet et Dutil, Remlinger, Bailey et Ewing, Courmont et Bonne, Deroye et Gallois, etc.). Pourtant quelques observations bien prises semblent prouver que le syndrome de Landry peut traduire aussi l'existence d'une polynévrite simple (Déjerine, Leyden, Pitres et Vaillard, Nauwerk et O. Barth, Kahler et Pick, Ross) et que la paralysie ascendante névritique peut simuler presque entièrement la paralysie ascendante myélitique.

Les *lésions* myélitiques trouvées dans la paralysie ascendante sont d'ailleurs exactement celles de toutes les autres myélites, ce sont celles que nous avons décrites; elles sont très inégalement réparties sur toute la hauteur de la moelle et occupent soit les différentes portions de la substance blanche et de la substance grise, rappelant celles de la myélite disséminée, soit spécialement les cornes antérieures, rappelant celles de la poliomyélite aiguë. L'*étiologie* est également celle de toutes les myélites, c'est l'infection ou l'intoxication ; des paralysies ascendantes myélitiques ont suivi entre autres l'évolution d'une variole (Œttinger et Marinesco), d'une grippe (Ballet et Dutil), d'une malaria (Remlinger), d'une syphilis (Mac Gregor, Gilbert et Lion, Barth et Léri); les microbes rencontrés n'ont rien de spécifique, ce sont les microbes variés des infections banales; streptocoque (Remlinger, Œttinger et Marinesco), méningocoque? ou streptocoque? (Courmont et Bonne), proteus? (Chantemesse et Ramond), microbe voisin de la bactéridie charbonneuse (Marie et Marinesco); ces microbes paraissent assez souvent associés.

Ce qui caractérise uniquement la paralysie de Landry, c'est son *évolution* progressivement et rapidement ascendante. Les *prodromes* et le *début*, d'ordinaire très courts (un ou deux jours), sont exactement semblables à ceux de la myélite transverse, pourtant la santé générale est quelquefois dès le début un peu plus atteinte et les douleurs initiales, un peu plus généralisées, sont plus souvent accompagnées d'un léger état fébrile (38° à 39°) avec ou sans vomissements; l'affection peut aussi s'annoncer comme la myélite transverse par une rétention d'urine complète ou incomplète (P. Marie et Marinesco, Œttinger et Marinesco).

La *paraplégie*, rapidement complète, est aussi semblable à celle de la myélite transverse; elle est flasque, les réflexes patellaires sont abolis, mais les troubles concomitants, sensitifs, sphinctériens et trophiques, sont souvent peu accentués, ce qui est en rapport avec les variétés de localisation du processus tant dans la hauteur que dans la largeur de la moelle. Les troubles *sensitifs*

manquent souvent; souvent aussi on constate des douleurs vives le long de la colonne vertébrale, douleurs irradiées ou non aux muscles; quelquefois il n'y a que des fourmillements, des sensations d'engourdissement, de froid, une perte de la notion de position des membres. L'anesthésie est toujours incomplète, l'hypoesthésie n'est souvent que momentanée, elle peut être remplacée par de l'hyperesthésie superficielle et profonde; les muscles et les nerfs peuvent être douloureux à la pression (P. Marie et Marinesco). Les *sphincters*, parfois atteints dès le début, restent parfois indemnes (Bailey et Ewing, Remlinger); la rétention marque la première phase, l'incontinence lui succède, incontinence relative d'abord, puis complète, consciente, puis inconsciente.

Les troubles *vaso-moteurs et trophiques* sont aussi très variables; on observe de la rougeur ou de la pâleur des membres paralysés, l'abaissement de leur température, des sueurs abondantes ou au contraire une sécheresse pénible, des érythèmes, etc.; l'atrophie musculaire et les escarres n'ont pas le temps de se développer, mais des plaques rouges violacées marquent souvent les points de pression. La température s'élève presque toujours, souvent jusqu'à 39° et 40°, et le pouls monte à 120 et plus.

A la phase paraplégique succède rapidement et sans période intercalaire la *phase quadruplégique*; les membres supérieurs s'affaiblissent et se paralysent progressivement, parfois après des douleurs plus ou moins vives dans la nuque et les bras, des fourmillements, des engourdissements; la paralysie des membres supérieurs est flasque comme celle des membres inférieurs, les réflexes radiaux et olécraniens sont abolis; la paralysie atteint quelquefois un bras plus que l'autre, elle frappe souvent à des degrés divers les différents segments, la main plus que l'épaule par exemple ou inversement. A la paralysie des bras succède celle du cou, et la tête retombe sur la poitrine ou reste inerte sur l'oreiller.

Mais déjà ont apparu alors les premiers *phénomènes bulbaires*. La respiration rendue pénible par la paralysie du diaphragme, s'accélère et devient très superficielle; les muscles inspirateurs accessoires entrent en jeu, la respiration devient surtout costale supérieure, et à chaque inspiration on voit, à l'inverse de ce qui se produit à l'état normal, les viscères abdominaux, le foie entre autres, être aspirés vers le thorax, et la paroi abdominale s'affaisser; la dyspnée croît progressivement, la respiration devient irrégulière et suspirieuse, elle revêt fréquemment le type de Cheyne-Stokes. La parole devient difficile, lente, hachée, basse et presque aphonique. La déglutition ne se fait plus qu'à force d'efforts et avec mille précautions, et les liquides refluant par le nez ou s'écoulant dans le larynx produisent des accès de toux que les difficultés de la respiration rendent extrêmement pénibles; les aliments semi-liquides sont ceux qui peuvent passer les derniers. Le réflexe massétérin disparaît. La langue et les lèvres se paralysent tardivement et la bouche entr'ouverte laisse écouler la salive. Exceptionnellement la face se dévie d'un côté (Remlinger) ou une paupière retombe (Bailey et Ewing). Le pouls devient filiforme, à peine perceptible et incomptable, le cœur irrégulier bat pour ainsi dire par saccades. Pendant toute cette évolution le malade a conservé intacte toute sa lucidité d'esprit et il assiste jusqu'à la fin à sa rapide et complète déchéance; un délire doux vient parfois adoucir les tortures des derniers moments, il est le signal de la fin presque immédiate, car le malade qui ne respirait pour ainsi dire que « par raison » est perdu dès que le sommeil ou le délire lui font perdre conscience de cette nécessité.

La *mort* survient par asphyxie au bout de trois jours parfois, plus souvent de huit, dix, douze jours; elle ne semble pas fatale pourtant et l'on aurait observé des *régressions* même après l'atteinte des noyaux bulbaires; mais pour avoir échappé à l'asphyxie immédiate le malade n'est pas sauvé encore et la moindre infection broncho-pulmonaire, facilement greffée sur un terrain aussi profondément déprimé et sans résistance, emporte presque fatalement un malade incapable de se débarrasser de toute sécrétion bronchique (cas d'Immermann). La *guérison* véritable et complète semble appartenir plutôt aux cas de syndrome de Landry par polynévrite qu'aux cas qui relèvent d'une myélite ascendante, mais on ne saurait affirmer encore qu'elle ne peut s'observer tout à fait exceptionnellement dans certaines myélites ascendantes authentiques.

La myélite aiguë diffuse peut très exceptionnellement suivre une marche *descendante* en envahissant successivement les membres supérieurs, puis les inférieurs, ou une marche à la fois *ascendante et descendante* en débutant par les membres supérieurs et envahissant à la fois les membres inférieurs et les noyaux bulbaires.

MYÉLITE AIGUË DISSÉMINÉE

La myélite disséminée a été isolée par Eisenmann, par Leyden et surtout par Westphal. Ce qui distingue *anatomiquement* cette forme des autres myélites aiguës, c'est la dissémination des foyers, généralement petits et rarement ramollis, non seulement dans la moelle, mais encore dans le bulbe, la protubérance (Westphal, Ebstein), parfois dans le cervelet ou même les nerfs optiques; c'est une véritable sclérose en plaques à début aigu et à évolution rapide : aussi se présente-t-elle *cliniquement* sous deux aspects (Leyden et Goldscheider) dont l'un la rapproche des autres myélites aiguës, transverses ou diffuses (forme paraplégique), et l'autre de la sclérose en plaques (« ataxie aiguë » de Westphal). Comme les autres myélites aiguës et comme la sclérose en plaques, elle reconnaît pour *causes* uniques l'infection (variole, fièvre typhoïde, influenza, etc.) ou l'intoxication (intoxications saturnine, oxycarbonée, etc.) : l'intoxication est plus fréquemment la cause de la forme disséminée que des autres formes.

La *forme paraplégique* ne se différencie de la myélite transverse dorso-lombaire que par l'apparition isolée de quelques-uns des symptômes bulbaires de la myélite diffuse, mais sans atteinte des membres supérieurs, ou par l'apparition de troubles oculaires (nystagmus, paralysies des muscles de l'œil, lésions des nerfs optiques et du fond de l'œil reconnaissables fonctionnellement ou à l'ophtalmoscope) : à défaut de ces signes, la myélite disséminée à forme paraplégique ne se distingue pas de la myélite transverse.

L'*ataxie aiguë* de Westphal rappelle beaucoup la sclérose en plaques : l'ataxie envahit d'emblée les quatre membres, parfois avec une prédominance unilatérale; la paralysie fait généralement défaut, on n'observe que la faiblesse et la lenteur des mouvements. Les réflexes tendineux sont exagérés, les réflexes cutanés affaiblis; le tremblement, spontané ou intentionnel, frappe les membres et la langue; la parole est traînante et scandée; les yeux sont animés d'un nystagmus horizontal continu ou apparaissant seulement dans les positions

extrêmes du regard; les pupilles réagissent bien, mais sont parfois inégales ou irrégulières. Les troubles sphinctériens font défaut ainsi que les troubles sensitifs; tout au plus observe-t-on parfois de légers troubles de la sensibilité objective. Les troubles psychiques sont au contraire de règle, la mémoire est altérée et les modifications de l'état mental peuvent aller jusqu'à la démence. Tous ces troubles sont, bien entendu, comme dans la sclérose en plaques, variables avec le siège des lésions; on les trouve diversement combinés et rarement tous réunis. A un début aigu ou subaigu succède d'ordinaire une évolution saccadée, entrecoupée d'aggravations et de rémissions, qui aboutit plus ou moins tardivement au tableau définitif de la sclérose en plaques : l'anatomie pathologique répond d'ailleurs parfaitement à cette terminaison, car les foyers myélitiques disséminés ont fait place à autant de plaques de sclérose.

Cette myélite disséminée est en somme une forme de passage entre la myélite aiguë et les diverses scléroses médullaires, non seulement la sclérose en plaques, mais surtout les scléroses combinées subaiguës que l'on observe parfois dans les intoxications exogènes (saturnisme, ergotinisme, lathyrisme, pellagre, etc.); aussi sont-ce les deux mêmes formes cliniques, paraplégique ou pseudo-tabétique, que l'on retrouve dans ces diverses affections; la description des lésions médullaires dues à ces intoxications sera faite plus loin.

MYÉLITES AIGUËS A FORMES RARES

Nous signalerons sous ce titre : La *myélite annulaire* dont la localisation surtout à la substance blanche se caractérise par les signes ordinaires de la lésion du faisceau pyramidal (tendance spasmodique dès le début avec exagération des réflexes et signe de Babinski), l'absence de troubles sensitifs, sphinctériens ou trophiques, et le passage constant à la chronicité.

La *myélite centrale* ou *péri-épendymaire* dont la localisation surtout à la substance grise se traduit, en dehors de la paralysie flasque, par une atrophie musculaire et des troubles sensitifs intenses parfois avec dissociation syringomyélique.

La *myélite unilatérale*, souvent syphilitique, qui se traduit par le syndrome de Brown-Séquard complet ou incomplet : hémiparaplégie du côté de la lésion avec hémianesthésie du côté opposé et zone d'hyperesthésie au-dessus.

Diagnostic. — Toutes les formes de myélites peuvent être confondues avec les *polynévrites*; c'est le diagnostic le plus difficile et aussi le plus important pour le pronostic; aucun des symptômes de l'une ou l'autre affection ne peut isolément permettre le diagnostic, mais certains d'entre eux feront plutôt penser à la polynévrite : tels l'intégrité des sphincters, l'importance des troubles sensitifs objectifs et subjectifs et surtout leur prédominance sur les troubles moteurs, la localisation des douleurs le long des membres et non le long du rachis, l'existence de douleurs à la pression le long des nerfs, l'envahissement simultané de nerfs très distants (nerfs crâniens et nerfs des membres inférieurs par exemple), l'inégale répartition des troubles moteurs avec prédominance sur les muscles extenseurs, l'évolution plus lente et la tendance plus rapide à la réparation. Il faut bien savoir cependant qu'on peut rencontrer tous ces signes

isolés ou réunis dans les myélites aiguës et que c'est l'ensemble du tableau clinique, et non l'un des signes pris à part, qui pourra seul donner la clef du diagnostic. Nous ne passerons pas en revue les signes différentiels de chacune des formes de myélites aiguës avec les polynévrites.

Les paralysies *hystériques* se reconnaîtront à leur début brusque à la suite d'une attaque convulsive ou d'un traumatisme insuffisant à expliquer par lui-même une lésion importante, par l'absence de troubles réflexes, sphinctériens et trophiques, par l'existence de stigmates de la névrose, en particulier par l'importance des troubles objectifs de la sensibilité, leur extension en hauteur et leur unilatéralité, enfin par l'influence possible de la suggestion.

Les paralysies *intermittentes* des paludéens avec troubles sensitifs et sphinctériens, et les paralysies *périodiques* généralisées, à début nocturne et sans troubles sensitifs et sphinctériens, décrites par Goldflam, se reconnaîtront facilement, en dehors même de leurs particularités d'apparition, par leur disparition spontanée et complète au bout de quelques heures.

Traitement. — Le traitement *médicamenteux* des myélites aiguës se réduit encore aujourd'hui au mercure et aux iodures quand la syphilis paraît être en cause. En dehors de ces cas tous les médicaments ont une action des plus douteuses : Leyden recommande cependant l'iode même dans les myélites non syphilitiques, il aurait au moins une certaine action sur les douleurs irradiées; Brown-Séquard a recommandé l'ergot de seigle qui est fréquemment employé; le salicylate de soude, la quinine, les antiseptiques intestinaux, les sudorifiques (Oppenheim) n'ont guère donné de résultats ; la strychnine doit être réservée au traitement tardif et n'être employée qu'en l'absence de tout signe de spasmodicité. Le calomel et les lavements permettront d'éviter la stase intestinale, ce qui est toujours important. Les frictions ou les injections intra-veineuses au collargol donneraient de bons résultats dans les méningo-myélites comme dans les diverses infections (Netter).

Le traitement *local* consistera en révulsions sur la colonne vertébrale au moyen d'onguent stibié (Leyden) ou d'onguent mercuriel, de sachets de glace, de ventouses scarifiées ou de pointes de feu; mais il ne faut pas oublier que toute plaie doit être à redouter dans la région lombaire d'un sujet qui est atteint d'incontinence des réservoirs ou menacé de l'être. Les vésicatoires devront être surtout évités comme irritants pour la vessie. L'injection intra-rachidienne de cocaïne a pu calmer des douleurs intenses (Marinesco).

Mais le véritable traitement des myélites aiguës sera surtout *hygiénique* : le rôle du médecin consistera avant tout à prévenir et à éviter les complications qui terminent d'ordinaire la maladie et provoquent le plus souvent la mort des malades, la cystite purulente et les escarres de décubitus en particulier. Quand elle n'a pas précédé la myélite et n'en a pas été la cause par la voie d'une névrite ascendante probablement gonococcique, la cystite purulente est pour ainsi dire toujours la conséquence de l'introduction de germes lors des cathétérismes que nécessite la rétention habituelle du début; c'est dire que par des soins d'antisepsie qui ne seront jamais excessifs, par un lavage préalable non seulement des instruments et des mains de l'opérateur, mais encore et surtout des organes génitaux et de l'urètre du malade, la cystite purulente devra toujours être évitée. Nous en dirons autant des escarres de décubitus : elles sont toujours d'origine infectieuse et la cause en est dans

les parasites des liquides où macère trop souvent le siège des malades gâteux; c'est par des soins continuels, en empêchant tout contact prolongé avec l'urine et les matières, en évitant par des lavages antiseptiques répétés leur action nocive, en faisant usage de lits spéciaux ou de matelas en caoutchouc remplis d'eau, en modifiant fréquemment la position de ces malades impotents, qu'on arrivera à supprimer complètement la terrible complication du decubitus acutus.

L'hydrothérapie chaude et la mobilisation passive, le massage et l'électrisation trouveront leur emploi après la disparition des phénomènes aigus pour réveiller les fonctions des muscles; l'électricité doit être appliquée aux muscles assez tardivement pour ne pas exciter à nouveau un processus qui tend à s'éteindre et seulement lorsqu'il ne s'est produit aucun indice de spasmodicité; elle ne devra guère être employée sur la colonne vertébrale tant que le processus n'aura pas nettement passé à la chronicité.

Il est permis d'espérer que les sérothérapies et la méthode des injections intra-rachidiennes permettront d'arriver à un traitement efficace de certaines myélites bien que quelques essais n'aient pas été jusqu'ici très fructueux.

AFFECTIONS MÉDULLAIRES PAR INTOXICATIONS

L'intérêt que présentent ces affections est d'autant plus grand que, par leurs lésions comme par leurs symptômes, elles peuvent rappeler parfois quelques-unes des plus communes parmi les affections cérébro-spinales dues à une infection. C'est ainsi que nous avons déjà signalé la parenté entre les affections médullaires dues à des intoxications et certaines formes de myélites aiguës (myélite disséminée), c'est ainsi aussi que certaines manifestations métasyphilitiques (tabes, paralysie spinale syphilitique, paralysie générale) ont jusqu'à un certain point des analogies avec les phénomènes morbides dus à l'ergotisme ou au lathyrisme. Preuve nouvelle que les infections et les intoxications n'ont probablement, dans la majorité des cas, qu'un seul et même mode de procéder : l'action d'une toxine.

Telle est la raison du développement, exagéré au premier abord, qui a été donné à certaines parties du présent chapitre.

La place réservée aux Intoxications d'origine métallique (*plomb*, *arsenic*) paraîtra relativement mince. C'est que d'une part nos connaissances à ce sujet sont loin d'avoir le degré de certitude qui serait désirable [1]; d'autre part, les affections médullaires produites par ces agents ne se présentent guère avec des caractères qui les rattachent directement aux grands groupes entre lesquels se partagent les différentes espèces de la neuropathologie médullaire. Peut-être cependant une exception pourrait-elle être faite pour certaines formes d'atrophie musculaire au cours du saturnisme, ces formes s'accompagnant de lésions bien nettes des cornes antérieures de la substance grise (von Monakow, Œller, Oppenheim) et pouvant être rangées dans la poliomyélite antérieure chronique. L'emploi des méthodes nouvelles de coloration permettra sans doute de rattacher de nouveau aux affections médullaires la plupart des cas qu'on en avait à tort séparés, pour en faire la grande classe des polynévrites : c'est ce que les recherches récentes rendent de plus en plus vraisemblable.

L'action des intoxications d'origine animale (notamment le *botulisme*) est encore trop peu connue pour qu'il ait été possible de leur faire une place ici.

Au contraire, parmi les intoxications d'origine végétale, il en est quelques-unes dont nous sommes d'ores et déjà à même de signaler toute l'importance.

La première qui ait été bien étudiée, l'*ergotisme*, peut être considérée comme le prototype de ces affections. On verra plus loin quels sont ses caractères. Ce sur quoi il faut appeler l'attention ici, c'est sur ce fait que les lésions de la moelle dans l'ergotisme offrent certaines analogies avec celles du tabes.

[1] Oppenheim. (Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen, etc. *Berliner klin. Wochenschr.*, 30 novembre 1891), pense que les intoxications d'origine métallique prédisposent d'une façon très notable à d'autres intoxications telles que celles par l'alcool et qu'il y a lieu de faire dans la nosographie une place aux « intoxications combinées ».

Dans le *lathyrisme* nous voyons se produire tout un ensemble symptomatique et vraisemblablement anatomo-pathologique fort voisin de celui présenté dans la clinique vulgaire par différentes myélites transverses et notamment par cette variété de myélite syphilitique chronique que Erb a décrite sous le nom de « paralysie spinale syphilitique ». La rareté des autopsies, de l'un et de l'autre côté, empêche qu'on puisse comparer ici les lésions, mais tout porte à présumer qu'il s'agit là d'altérations fort analogues, tant dans le domaine des cordons blancs du faisceau latéral que dans celui de la substance grise.

Enfin, la *pellagre* cause des lésions plus complexes, mais qui, pour cela, n'en sont pas moins intéressantes à comparer avec celles que nous rencontrons dans la clinique vulgaire.

On voit donc que dans tous ces cas, comme je le disais au commencement de ce chapitre, les lésions provoquées d'une façon manifeste par une intoxication revêtent plus ou moins l'aspect clinique et anatomo-pathologique d'un certain nombre d'affections vulgaires de la moelle. Par une singulière coïncidence, il se trouve que les différentes affections que nous avons citées : tabes, paralysie spinale syphilitique, paralysie générale, relèvent toutes trois d'une même cause : la syphilis; mais rien n'empêche de supposer que d'autres affections de la moelle, dues à des infections différentes, puissent également être comparées à celles que déterminent les diverses intoxications. Il est fort vraisemblable que pour un bon nombre de scléroses combinées, c'est dans cet ordre de faits qu'il faudra chercher l'explication du processus morbide.

I. — INTOXICATIONS D'ORIGINE MÉTALLIQUE

Les plus ordinaires sont celles par le plomb et par l'arsenic; on sait que l'opinion régnante à cet égard est que ces différents agents déterminent des lésions, non pas de la moelle, mais des nerfs périphériques. Cependant, de tout temps, on a vu des auteurs s'élever contre cette manière de voir et soutenir l'existence de lésions médullaires bien déterminées au cours de ces intoxications. Parmi les autopsies confirmatives de cette opinion on peut citer celles de von Monakow, de Œller, de Oppenheim, comme nous l'avons dit plus haut, dans lesquelles ces auteurs ont constaté des altérations plus ou moins marquées de la substance grise des cornes antérieures et notamment des grandes cellules ganglionnaires de cette région. D'autre part, L. Stieglitz [1] a récemment montré par ses expériences sur les cobayes que, d'une façon constante, on trouvait, chez ceux de ces animaux qui avaient été soumis à l'intoxication saturnine, des lésions des cellules ganglionnaires de la substance grise caractérisées surtout par la vacuolisation de ces cellules.

II. — INTOXICATIONS D'ORIGINE VÉGÉTALE

A. — *ERGOTISME*

Les épidémies d'ergotisme et les symptômes qui les caractérisent ont fait l'objet d'assez nombreuses relations; mais comme il ne s'agit pas ici de l'ergo-

[1] L. Stieglitz. Eine experimentelle Untersuchung über Bleivergiftung. *Arch. f. Psych.*, XXIV, p. 1.

tisme en général, mais seulement des effets de cette intoxication sur le système nerveux et particulièrement sur la moelle, il ne sera question dans cet article que du remarquable travail de F. Tuczek (1), qui a observé dans un asile d'aliénés 17 cas provenant de l'épidémie qui eut lieu pendant l'automne de 1879 dans le district de Frankenberg, près Cassel. Celle-ci était due à l'usage d'un seigle contenant de l'ergot en très grande quantité (1 à 2 pour 100). Cette épidémie avait porté non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux (poules) qui avaient mangé de ce mauvais grain. Cette épidémie peut servir de type au point de vue qui nous occupe, car les symptômes qu'elle détermina furent presque exclusivement nerveux; dans un seul cas elle se montra avec un aspect gangreneux, et encore ne s'agissait-il que d'une gangrène superficielle d'un doigt.

Dans ces 17 cas, et chez tous les autres malades soignés à la consultation externe, Tuczek constata les symptômes d'une affection des cordons postérieurs de la moelle; dans 4 autopsies il put vérifier directement l'existence de celle-ci.

L'âge de ces 17 malades variait entre 7 et 48 ans, il y avait notamment 6 enfants au-dessous de 15 ans; on ne peut donc arguer que la lésion des cordons postérieurs était due à une autre cause telle que l'artério-sclérose, l'alcoolisme, la syphilis ou autres affections de l'âge adulte ou de la vieillesse.

Ces malades avaient en outre présenté des troubles psychiques (manie) assez prononcés, ainsi que des attaques épileptiques tout à fait analogues à l'épilepsie vraie, mais ces symptômes étant indépendants de l'altération médullaire, il n'en sera pas fait mention ici.

Comme phénomènes directement attribuables à l'altération médullaire, Tuczek a relevé les suivants : des paresthésies, telles que des fourmillements, des engourdissements, des douleurs fulgurantes, des douleurs en ceinture, la diminution de la sensibilité à la douleur, le défaut d'équilibre les yeux étant fermés, et enfin l'ataxie. Si à cela on joint la perte des réflexes rotuliens qui fut constatée chez tous ces malades, on voit que plus d'une fois l'aspect clinique de ces individus atteints d'ergotisme fut très analogue à celui du tabes le mieux caractérisé.

L'examen anatomique, fait dans 4 cas, vint confirmer d'une façon éclatante les inductions de la clinique; dans chacune des 4 moelles on trouva des lésions des cordons de Burdach assez analogues à celles qui se voient dans le tabes incipiens vulgaire. Tuczek fait remarquer que les cordons de Goll n'étaient pas ou étaient à peine atteints, et il dit textuellement que la seule différence qui, au point de vue anatomique, puisse être invoquée entre le tabes et l'ergotisme, c'est que dans cette dernière affection les lésions se sont développées d'une façon beaucoup plus rapide et qu'il existait un nombre considérable de corps granuleux. Les colonnes de Clarke, que tout d'abord l'auteur avait cru intactes, présentaient une atrophie du réseau des fibrilles, ainsi qu'il (2) a pris soin de le mentionner dans une rectification ultérieure; c'est là une nouvelle analogie avec le tabes. Il est d'ailleurs impossible de savoir exactement quel est le point de départ de ces lésions à apparence tabétique; pour une certaine part il est *exogène*, et peut-être est-il dû à une altération des cellules des ganglions spinaux; pour une autre part il semble qu'il soit aussi *endogène* et provienne d'une altération de la substance grise médullaire. Au point de vue étiologique,

(1) F. Tuczek. Ueber die Veränderungen im Centralnervensystem, etc. *Arch. f. Psych.*, XIII, p. 99.
(2) F. Tuczek. *Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen*, 1886.

le mode de production des accidents nerveux de l'ergotisme est assez singulier; il arrive en effet souvent que ceux-ci surviennent à une époque où les accidents aigus de l'intoxication ont disparu et où les malades ont même depuis quelque temps déjà [1] complètement cessé l'usage des grains avariés. La tendance générale est vers une amélioration progressive; cependant les attaques épileptiformes peuvent continuer pendant longtemps encore. De même pour le réflexe rotulien; on voit son absence persister pendant des années après la cessation de l'intoxication et des principaux accidents qui l'avaient accompagnée. C'est ainsi que Tuczek, ayant fait une enquête en 1886 sur les malades qu'il avait soignés en 1879-1880, apprit que dans cette période de 6 ans, sur 25 individus atteints d'ergotisme à manifestations nerveuses, 5 étaient morts; chez tous le réflexe rotulien était resté absent, sauf chez 2 où il avait reparu des deux côtés; enfin chez un troisième malade le réflexe rotulien n'était revenu que d'un seul côté et demeurait absent à l'autre jambe. On remarquera, et cela pourrait faciliter le diagnostic dans des cas douteux, que dans l'ergotisme on ne trouve pas les phénomènes oculaires spéciaux au tabes (il peut exister un certain degré d'amblyopie sous l'influence de la cachexie ergotée, mais jamais Tuczek n'a vu la perte des réflexes pupillaires); enfin les troubles urinaires et génitaux semblent y être rares ou tout au moins très peu prononcés.

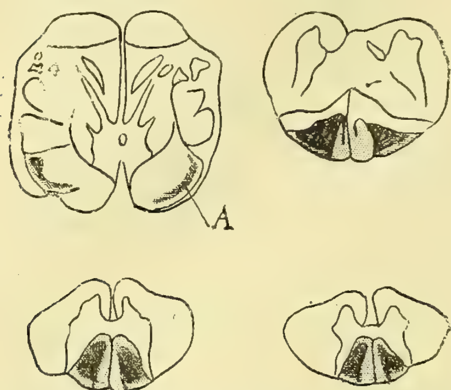


Fig. 180. — Moelle et bulbe dans un cas d'ergotisme (d'après Tuczek). Les lésions les plus intenses sont désignées par une tache noire; les lésions les moins intenses, par une teinte grisâtre,

B. — *LATHYRISME*

Les effets funestes qu'offre pour l'homme et certains animaux l'alimentation avec les différents *lathyrus* sont connus depuis fort longtemps, et Ramazzini en 1691 les signalait déjà pour les avoir observés dans le duché de Modène. De même Duvernoy en 1770. Doir (1785) avance que la farine de gesse mêlée à celle de blé dans le pain détermine la rigidité des membres inférieurs. Cependant l'étude de cette affection ne date guère que du XIXe siècle avec Desparanches (de Blois) (1829), qui avait suivi une épidémie de lathyrisme en Loir-et-Cher, avec Irving (1856-1886) qui observait dans les Indes anglaises, et plus récemment avec Cantani [2], Brunelli [3], Bouchard [4], Proust [5], Bourlier [6],

[1] On sait que dans la paralysie arsenicale et dans la paralysie diphtérique, on voit d'ordinaire la paralysie se montrer plus ou moins longtemps après la cessation de l'intoxication arsenicale ou la guérison de la diphtérie.

[2] Cantani. Latirismo. *Il Morgagni*, XV, 1873.

[3] Brunelli. *Transactions of the seventh session of the International Medical Congress*, vol. II, p. 45.

[4] Bouchard. Relation de son voyage en Algérie. In P. Marie. Lathyrisme et béribéri. *Progrès méd.*, 1883.

[5] Proust. Sur le lathyrisme médullaire spasmodique. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 1883, p. 829-859.

[6] Bourlier. Le lathyrisme. *Alger méd.*, septembre 1882.

dont les descriptions nous ont permis de nous faire une idée nette des symptômes observés.

L'intoxication dont il s'agit est due à l'ingestion d'une gesse désignée, suivant les localités et aussi suivant ses variétés, sous les noms de chiche, grosse chiche, jarosse, pois jarosse, charosse, jarzeau, gesse chiche, etc., répondant dans les classifications botaniques à différents lathyrus : *L. sativus*, *L. cicera*, *L. clymenum*.

L'usage de cette légumineuse pour l'alimentation de l'homme n'a d'ailleurs lieu que dans les époques de mauvaise récolte ou même de véritable famine (aux Indes, en Algérie), car son goût est loin d'être agréable. Le principe actif qu'elle contient semblerait être un alcaloïde (Londe et P. Marie, Astier). La cuisson à laquelle sont soumis les aliments qui contiennent la farine de gesse ne paraît pas atténuer notablement le pouvoir nocif de celle-ci, cependant les individus qui en Algérie se nourrissent de la préparation connue sous le nom de *couscoussou* seraient plus souvent atteints de lathyrisme que ceux qui mangent cette farine sous forme de galette, cette dernière ayant été soumise à une température plus élevée que le couscoussou.

Quoi qu'il en soit, voici quels sont les troubles médullaires déterminés par cette intoxication : Ce qui frappe tout d'abord chez ces malades, c'est l'existence d'une paraplégie spasmodique en général très accentuée. Voici ce qu'en dit le professeur Bouchard, qui en 1883 parcourut les régions de la Kabylie atteintes d'une épidémie de lathyrisme : « Ils marchent un peu inclinés en avant; leurs mouvements sont lents et raides; chaque pas s'accompagne d'une secousse constituée par deux ou trois saccades qui causent une propulsion en avant, et ils ne gardent l'équilibre qu'en s'appuyant des deux mains sur un long bâton qu'ils piquent dans le sol à quelques pas, directement devant eux : sans cet appui ils tomberaient en avant. Ils marchent la jambe raidie en extension sans fléchir le genou, et fauchent nécessairement. Pendant ce mouvement de circumduction, la pointe est dirigée en bas, le pied en rotation légère sur son bord interne, les orteils fléchis heurtent les aspérités du chemin : il en résulte que presque tous les malades présentent des excoriations ou des plaies sur la face dorsale des orteils. Le pied s'applique sur le sol d'abord par la pointe. Dès que, par la continuation du mouvement du corps, tout le poids est supporté par ce pied, le talon s'élève par deux ou trois saccades convulsives qui produisent la propulsion signalée plus haut. Si le malade s'arrête, les secousses convulsives des muscles continuent à se produire et déterminent les oscillations verticales de tout le corps, qui obligent encore le malade à s'appuyer sur son bâton pour maintenir l'équilibre; mais bientôt ces mouvements involontaires devenant incommodes, il s'assied, les jambes complètement étendues; on voit alors se continuer pendant quelques instants les mouvements oscillatoires du pied. ...Les réflexes tendineux sont très nettement exagérés, et l'on produit le phénomène du pied avec la plus grande intensité. Les membres inférieurs sont constamment en extension; on peut cependant fléchir les genoux et les pieds, mais on sent une certaine résistance, et l'on produit ainsi le phénomène du pied. Absolument rien de constatable à la vue du côté des membres supérieurs. »

De cette description, corroborée d'ailleurs par celles de Proust, de Bourlier, etc., on peut nettement conclure que dans le lathyrisme le phénomène principal consiste dans une *paraplégie spasmodique;* celle-ci peut, mais dans

quelques cas seulement, être assez prononcée pour déterminer une extension permanente des jambes et maintenir les malades au lit.

On voit en outre que ces phénomènes spasmodiques sont uniquement localisés aux membres inférieurs, les membres supérieurs sont indemnes; il est probable cependant qu'à leur niveau les réflexes tendineux sont également exagérés.

Les auteurs ne sont pas d'accord quant à la manière dont se comportent les muscles des jambes; pour quelques-uns (Cantani) il existerait de l'atrophie musculaire, pour d'autres auteurs les muscles conserveraient leur volume normal.

Un autre symptôme très fréquent consiste dans les troubles de la miction: quelquefois il s'agit de rétention d'urine, le plus souvent d'incontinence.

A ces troubles de la miction il faut joindre ceux qui portent sur les fonctions génitales : il existe en effet, et dès le début, une diminution de la puissance sexuelle qui, dans un bon nombre de cas, va jusqu'à l'impuissance absolue.

Les auteurs diffèrent un peu quant à l'appréciation qu'ils portent sur l'état de la sensibilité; ce qui, d'après leurs descriptions, semble le plus probable, c'est qu'il existe en général un certain degré de paresthésie, bien plus que d'anesthésie vraie. Aussi, quoique l'acuité sensitive soit souvent amoindrie, les malades n'en continuent pas moins à avoir la perception assez nette des impressions cutanées au niveau des membres inférieurs; c'est ainsi qu'un des Arabes vus par Proust disait sentir très bien les puces qui le piquaient ou les épines du chemin.

Les fonctions psychiques, de même que les mouvements des membres supérieurs, seraient entièrement respectés.

Quant au mode de début de cette affection, nous manquons de documents tout à fait précis. Pour quelques auteurs, le début serait généralement brusque: du jour au lendemain, du soir au matin, on pourrait voir la paraplégie survenir. Pour d'autres, les premiers accidents paralytiques s'accompagneraient d'une fièvre assez vive. Enfin certains auteurs, et ceux-ci semblent être dans le vrai, décrivent à la paraplégie lathyrique des phénomènes prodromiques consistant dans des sensations ébrieuses, dans des fourmillements, dans un engourdissement des jambes, parfois dans des névralgies en ceinture au niveau de la partie inférieure du tronc, mais il est rare qu'à une époque quelconque de la maladie on constate de véritables douleurs.

La marche de ces accidents est variable; ce n'est que dans des conditions exceptionnelles qu'ils vont jusqu'à déterminer la mort; parfois les phénomènes restent en l'état, la paraplégie subsiste; mais dans la majorité des cas on observe une tendance manifeste à l'amélioration, les troubles vésicaux et génitaux cèdent les premiers, puis la paraplégie elle-même diminue d'intensité et enfin disparaît entièrement (Prengrueber, Bouchard), de telle sorte que la guérison est complète.

Les accidents du lathyrisme tels qu'ils viennent d'être décrits présentent une analogie extrême avec ceux de la forme de syphilis médullaire connue sous le nom de paralysie spinale syphilitique (Erb); ce sont, en effet, la même paraplégie spasmodique, les mêmes troubles vésicaux et génitaux, les mêmes paresthésies. On comprendrait donc qu'on se demandât si les malades considérés comme affectés de lathyrisme ne seraient pas purement et simplement des syphilitiques. Aucun doute n'est possible à cet égard, non seulement par

suite de l'absence chez ces malades de tout antécédent syphilitique, mais surtout par le fait que l'affection que nous étudions ici survient d'une façon épidémique, chez des individus dont l'alimentation s'est trouvée considérablement modifiée par suite de l'insuffisance des récoltes. Ce caractère épidémique est tellement marqué que, dans certains pays (Algérie), on a vu 1 sur 10 et même 1 sur 8 des habitants être frappé dans une même commune. Il faut, en outre, relever ce fait que l'influence de l'intoxication lathyrique s'exerce non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux, du moins sur certains d'entre eux (canards, oies, cochons, etc...); les chevaux sont particulièrement sensibles à cette intoxication : celle-ci produit chez eux, soit la paraplégie spasmodique comme chez l'homme, soit un cornage très intense par paralysie bilatérale des cordes vocales.

Il reste à rechercher de quelle nature est la lésion médullaire causée par l'action des lathyrus; par malheur, les autopsies à cet égard manquent jusqu'ici complètement et l'on est forcé de s'en tenir à des suppositions basées sur les inductions que permet l'étude des phénomènes cliniques et les recherches expérimentales. La production d'une paraplégie spasmodique aussi nettement caractérisée avait induit certains auteurs (Brunelli, Pierre Marie) à admettre qu'il s'agit dans le lathyrisme d'une lésion analogue à celle que l'on assignait au tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire d'une altération primitive des cordons latéraux. En considérant les choses de plus près, et laissant de côté le tabes dorsal spasmodique, qui n'a rien à faire ici, on est conduit à penser qu'il s'agit là, comme toujours, d'une altération des cellules de la substance grise, altération qui aurait pour résultat un certain degré de dégénération secondaire des cordons latéraux et par conséquent la production des phénomènes spasmodiques. La localisation très étroite de ces phénomènes spasmodiques indique le peu d'étendue en hauteur de la lésion, qui pourrait être comparée plus ou moins à une myélite transverse; les troubles urinaires et génitaux sont un nouvel argument en faveur d'une lésion de la substance grise. Mais cette altération de la substance grise est-elle véritablement « en foyer », c'est-à-dire s'agit-il d'une destruction grossière de toute la région, comme le ferait un ramollissement de la moelle (Proust)? Les améliorations et même les guérisons constatées dans la plupart des cas ne tendraient pas à le faire croire, bien que la brusquerie du début signalée par quelques auteurs puisse être invoquée en faveur de cette manière de voir. Il semble plus probable que le lathyrisme exerce une action élective sur une certaine région de la substance grise médullaire et sur certains éléments de celle-ci. L'étude des cas de ce genre, soit chez l'homme, soit chez les animaux, semble devoir permettre de pénétrer le mécanisme de production d'un certain nombre d'affections médullaires, tout au moins de celles qui s'accompagnent de paraplégie spasmodique : jusqu'ici seul Mirto [1] a trouvé expérimentalement une dégénérescence des cordons de Goll et des faisceaux pyramidaux.

C. — *PELLAGRE*

La connaissance des altérations médullaires qui accompagnent la pellagre est déjà ancienne. Bouchard [2] les avait, en 1864, constatées très nettement

(1) MIRTO. *Giornale di medicina legale*, mai 1898.
(2) BOUCHARD. Étude d'anat. pathol. sur un cas de pellagre. *Gaz. med. de Paris*, 1864, n° 39.

dans un cas de cette affection, mais c'est surtout à Tuczek ([1]) et aux auteurs italiens (Tonnini ([2]), Belmondo ([3]), etc.), que nous devons de les connaître avec de plus grands détails.

De même qu'une autre intoxication alimentaire, l'ergotisme, avec laquelle on l'a souvent comparée bien qu'elle en diffère très notablement, la pellagre affecte souvent le cerveau et particulièrement les facultés mentales; d'où la fréquence des cas de folie pellagreuse. Aussi est-ce surtout sur les malades internés dans les asiles d'aliénés qu'ont été faites les recherches dont il vient d'être question. Il y a là une complexité inhérente à la nature des faits. Quoi qu'il en soit, on n'aura en vue dans cette article que les manifestations médullaires de la Pellagre, ce sont les travaux de Tuczek qui ont fourni une bonne part des documents mis en œuvre.

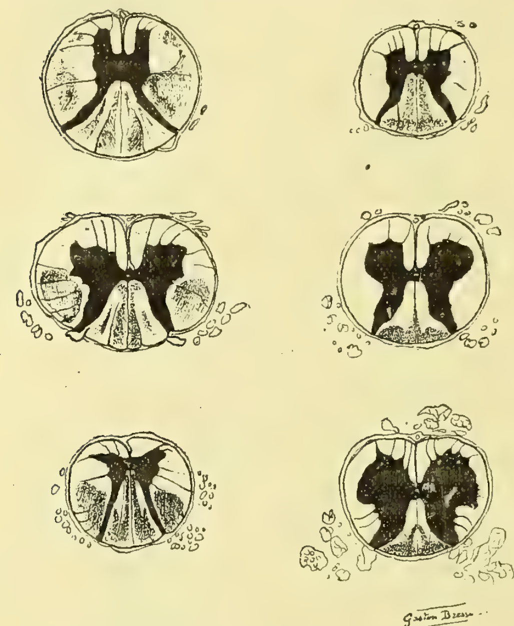


Fig. 181. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Grillenzoni, planche VI). — La coupe située en haut et à gauche représente la 3e cervicale, les suivantes sont la 5e cervicale, la 6e dorsale, la 1re lombaire, la 3e lombaire, la 5e lombaire. On remarquera que sur aucune de ces coupes il n'y a d'altération de la *zone cornu-radiculaire*, c'est-à-dire de la partie du cordon postérieur immédiatement accolée au bord interne de la corne postérieure. Dans les coupes de la région cervicale le faisceau en virgule est altéré.

Sous le rapport anatomo-pathologique, les lésions que l'on constate ordinairement sont les suivantes :

Du côté des méninges il existe parfois un épaississement plus ou moins marqué, présentant les indices d'un processus lepto-méningitique et s'accompagnant d'une production exagérée de plaquettes osseuses.

Du côté de la moelle les lésions sont souvent très prononcées. Dans la substance grise, on constate des altérations variées des cellules ganglionnaires des cornes antérieures consistant soit dans l'atrophie simple de celles-ci, soit dans leur atrophie pigmentaire. Les fibres nerveuses contenues dans la substance grise seraient ordinairement conservées, même à l'intérieur des colonnes de Clarke.

Les altérations de la substance blanche sont infiniment plus marquées et plus caractéristique : sur 8 cas qu'il a examinés, Tuczek aurait constaté 2 fois l'existence d'une sclérose limitée aux cordons postérieurs; dans les 6 autres cas, il y avait sclérose combinée des cordons postérieurs et de la partie postérieure des cordons latéraux. Pour Belmondo, on trouverait dans tous les cas cette sclérose des cordons latéraux associée à celle des cordons postérieurs.

Les caractères de l'altération des cordons postérieurs seraient assez particu-

([1]) Tuczek. Ueber die nervösen Störungen bei der Pellagra (*Deutsch. med. Wochenschr.*, 1888, n° 12) et Monographie sur la pellagre parue en 1893.

([2]) Tonnini. I disturbi spinali nei pazzi pellagrosi. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. IX et X, 1883, 1884.

([3]) Belmondo. Alterazioni del midollo spinale nella Pellagra. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XV et XVI, 1889, 1890.

liers, d'après la description de Tuczek. En effet, la dégénération frappait surtout les parties médianes des cordons postérieurs, épargnant presque toujours les zones radiculaires; quant à la dégénération constatée dans le cordon latéral, elle semblait porter particulièrement sur le faisceau pyramidal, le faisceau cérébelleux direct restant intact; seul le faisceau pyramidal croisé était atteint, à l'exclusion du faisceau pyramidal direct; le faisceau intermédiaire du cordon latéral semble également participer assez souvent à cette altération. La dégénération des cordons postérieurs ne présenterait jamais une très grande intensité et ne serait nullement comparable à celle qui se voit dans le tabes confirmé; au contraire, celle des cordons latéraux peut être très marquée, presque aussi marquée que dans la sclérose latérale amyotrophique. Les lésions des cordons postérieurs seraient beaucoup plus prononcées dans la région cervicale et dans le tiers supérieur de la région dorsale; celles des cordons latéraux le sont davantage dans la région dorsale, surtout dans le tiers moyen et dans le tiers inférieur de cette région (Belmondo). Gaucher et Sergent [1] ont eu l'occasion de faire l'autopsie d'un pellagreux; ils ont confirmé l'opinion déjà exprimée par P. Marie d'après l'examen des observations de Tuczek et de Belmondo, à savoir que la lésion est surtout endogène, atteint plus les cordons latéraux que les postérieurs, et dans ces derniers frappe surtout les parties qui sont le moins atteintes dans le tabes.

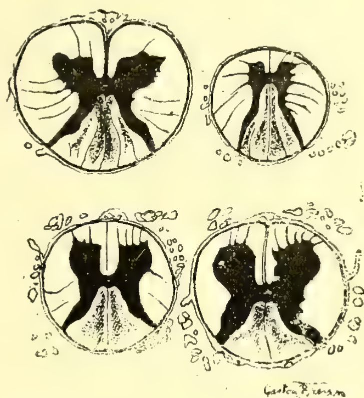


Fig. 182. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Gurzon, planche V). — La première de ces coupes représente la 6e cervicale; à droite de celle-ci est la 6e dorsale, au-dessous et à gauche la 1re lombaire, la dernière est la 2e lombaire. — On remarquera que sur aucune de ces coupes la zone cornu-radiculaire n'est atteinte; sur les coupes de la région cervicale et de la région dorsale le faisceau en virgule est dégénéré.

Quant aux symptômes déterminés par ces différentes lésions, ils consistent principalement en des phénomènes spasmodiques. On observe, en effet, tous les caractères de la démarche particulière à la paraplégie spasmodique; les réflexes rotuliens sont le plus souvent exagérés, ils peuvent manquer cependant; fréquemment aussi il existe du clonus du pied; parfois un tremblement d'origine spasmodique (Belmondo).

Les troubles de la sensibilité font défaut ou sont très peu accentués; quand ils existent, ils consistent plutôt en hyperesthésie qu'en anesthésie.

L'atrophie musculaire ne fait pas non plus partie du tableau clinique de cette affection, malgré l'existence des lésions signalées plus haut dans la substance grise.

On ne constate pas d'ataxie véritable dans les mouvements des membres inférieurs, bien qu'il y ait une dégénération manifeste des cordons postérieurs, mais il convient de remarquer (Belmondo) que cette dégénération étant beaucoup plus marquée dans la région cervicale supérieure et dans le tiers supérieur de la région dorsale, cela expliquerait l'intégrité des mouvements des membres inférieurs, tandis que dans certains cas les mouvements des membres supérieurs seraient réellement atteints d'une ataxie plus ou moins prononcée.

[1] Gaucher et Sergent, *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

Quant aux pupilles, elles ne présentent pas l'immobilité réflexe qu'il est si fréquent d'observer dans le tabes, cependant leurs réactions sont souvent lentes à se produire; elles sont ordinairement affectées de myosis.

En résumé, au point de vue symptomatique, le tableau de l'affection emprunte un plus grand nombre de traits à la dégénération des cordons latéraux qu'à celle des cordons postérieurs.

L'influence étiologique de la pellagre sur la production des lésions et des troubles dépendant du système nerveux est ici indiscutable, quelle que soit l'opinion que l'on se fasse de la nature même de la pellagre : intoxication (Lombroso) ou infection (Belmondo).

Il nous a paru intéressant de donner ici cette rapide esquisse de la « moelle pellagreuse » parce que dans celle-ci, ainsi qu'on en peut aisément juger, les analogies sont nombreuses avec les lésions médullaires de la paralysie générale et avec un certain nombre de cas de scléroses combinées. Dans les premières nous connaissons le rôle joué par la syphilis, mais quant à l'étiologie des secondes, nous ne savons pas grand'chose : la comparaison de ces différentes lésions, au point de vue de la pathologie générale, est donc particulièrement intéressante.

LÉSIONS DE LA MOELLE DANS LA LÈPRE

Nous rapprochons des lésions médullaires toxiques celles que l'on rencontre parfois dans la lèpre, parce que ces lésions présentent entre elles une grande similitude ; les lésions de la moelle des lépreux se rapprochent surtout beaucoup, par leur localisation, de celles des pellagreux. En dehors des altérations de la substance grise qui ont été décrites surtout par Babes (dégénérescence colloïde dans les cornes antérieures, etc.), Pierre Marie et Jeanselme [1] ont appelé l'attention sur les lésions des cordons postérieurs : ces auteurs ont trouvé des dégénérescences presque identiques dans deux moelles de lépreux qu'ils ont eu à examiner. Voici comment Jeanselme et P. Marie décrivent les lésions qu'ils ont trouvées :

« *Dans le premier de nos cas*, les lésions médullaires sont particulièrement nettes. Sur toute la hauteur de la moelle *le cordon de Goll se montre dégénéré* : son aspect varie d'ailleurs assez notablement suivant les segments examinés. Au niveau des premières lombaires sa dégénération se fait en *éventail*, c'est-à-dire que sa portion postérieure est très étalée, tandis que l'antérieure est au contraire très mince ; dans la région dorsale supérieure la dégénération du cordon de Goll prend la forme d'un *pilon* à manche central, à grosse extrémité périphérique. Dans la région cervicale, du moins au niveau de C^{VI}, seul segment de cette région dont nous ayons des préparations, le territoire dégénéré n'occupe guère que les 4/5 du cordon postérieur de Goll. Un fait à noter, c'est que, à partir des premières dorsales jusque dans les régions tout à fait inférieures (même dans la région sacrée), une portion plus ou moins étendue du bord du sillon postérieur et de l'angle formé par la rencontre de ce sillon avec la péri-

(1) P. MARIE et JEANSELME. *Revue neurol.*, 1898.

phérie de la moelle se trouve occupée par une, deux ou trois rangées de fibres nerveuses restées saines [1].

Quant à la manière dont se comportent *les autres territoires des lésions postérieures*, on note les particularités suivantes :

Pour la région *sacrée*, la lésion est surtout marquée dans la région des 2/3 postérieurs, du bord interne des cornes postérieures au niveau de la zone d'entrée des racines ; quant au territoire demeuré sain, il prend la forme d'un fer de lance dont la pointe se trouverait à l'extrémité postérieure du sillon postérieur et la base contre la commissure postérieure.

A la région *lombaire inférieure* L^{v}, l'aspect est tout différent, puisque la zone d'entrée des racines se trouve justement, avec une mince bande au bord du sillon postérieur, être le seul point des cordons postérieurs demeuré normal, tous les autres territoires, y compris la zone cornu-commissurale, se montrant altérés.

A la région *lombaire supérieure* on voit, des parties latérales du cordon de Goll, un peu avant son extrémité postérieure, naître de chaque côté un éperon très mince de dégénération qui se dirige en dehors vers l'angle formé par la rencontre de l'extrémité de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle ; cet éperon de dégénération est, dans toute son étendue, séparé du bord postérieur de la moelle par une bande de tissu sain.

A la région *dorsale inférieure* les lésions sont cantonnées dans le cordon de Goll.

Les régions *dorsales moyenne* et *supérieure* présentent, outre la lésion du cordon de Goll s'épanouissant latéralement, comme nous l'avons déjà dit, dans sa portion postérieure, un petit foyer de dégénération isolé du précédent et situé dans le triangle formé par la rencontre de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle, triangle auquel, pour la commodité de la description, nous donnerons le nom de *triangle cornu-marginal*. Cette dégénération du triangle cornu-marginal, à peine perceptible dans la région dorsale moyenne, devient plus nette à mesure qu'on remonte vers la moelle dorsale supérieure.

Dans la région *cervicale* (C^{vi}), les lésions situées en dehors des cordons de Goll occupent, dans le cordon de Burdach, un territoire assez étendu dont on doit mettre spécialement deux points en relief, bien qu'en réalité le tractus de dégénération soit absolument continu. Ces deux points, dont il convient de faire une mention spéciale, sont : *a*) le *faisceau en virgule* ; *b*) le *triangle cornu-marginal*. — En résumé, la zone altérée dans le cordon de Burdach revêt l'aspect d'un gros croissant à extrémités renflées, dont l'extrémité antérieure prend naissance au voisinage de la commissure postérieure, tandis que l'extrémité postérieure occupe le triangle cornu-marginal, et se termine par conséquent dans l'angle formé par la rencontre de l'extrémité de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle.

Dans notre deuxième cas, les lésions sont, ainsi que nous l'avons déjà dit, fort analogues à celles qui viennent d'être décrites pour le cas I : même dégénération du cordon de Goll : en éventail au niveau des régions lombaire et dorsale inférieure, se limitant à la moitié postérieure du cordon de Goll au niveau

[1] Nous ne voudrions pas affirmer que ces fibres restées saines appartiennent au système du faisceau ovalaire de Flechsig, de la bandelette postéro-interne de Marinesco et Souques, du triangle de Gombault et Philippe, du faisceau septo-marginal de Bruce et Muir, mais cependant c'est là une chose assez vraisemblable.

de la région cervicale moyenne C^{IV-V} pour, au-dessus et au-dessous de cette région, occuper de nouveau toute l'étendue antéro-postérieure de ce cordon. De même que dans notre cas I, sur la plus grande partie des régions lombaire et dorsale on constate la persistance d'une mince rangée de fibres saines le long de la scissure postérieure et notamment au niveau de l'angle formé par la rencontre de celle-ci avec le bord postérieur de la moelle.

Quant à la dégénération des

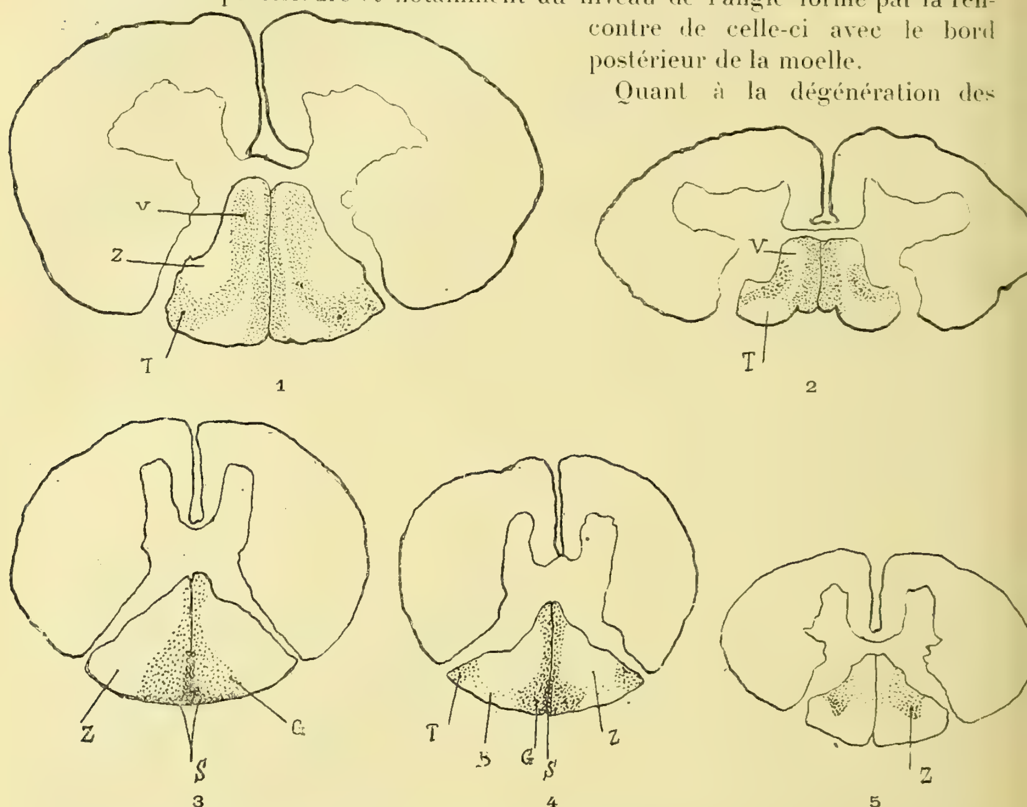


Fig. 183. — N° 1. *Lèpre.* — Sixième cervicale. Les territoires dégénérés sont marqués de points simples. V. Territoire dégénéré répondant à la bandelette en virgule. T. Triangle cornu-marginal dégénéré. On voit que la bandelette en virgule et le triangle cornu-marginal sont frappés simultanément par la lésion et se fusionnent. — N° 2. *Tabes.* — Moelle cervicale dans un cas de tabes. Les régions dégénérées sont pointillées ; elles comprennent le cordon de Goll et la zone d'entrée des racines. On remarquera l'intégrité du faisceau en virgule et la continuation de celui-ci avec le triangle cornu-marginal également indemne. Comparer cette figure avec la figure 1. — N° 3. *Lèpre.* — Région dorsale inférieure. Les parties dégénérées sont marquées de points fins. En S, fibres restées normales désignées par de petits cercles. G. Cordon de Goll. Z. Partie restée saine. — N° 4. *Lèpre.* — 2ᵉ lombaire. Les parties dégénérées sont marquées de points simples ; les parties non pointillées sont normales ; en S se trouvent quelques rangées de fibres saines désignées par de petits cercles. G. Cordon de Goll. T. Triangle cornu-marginal. B. Très légère dégénération intermédiaire entre les territoires altérés du cordon de Goll et du triangle cornu-marginal. Z. Zone d'entrée des racines restées indemnes. — N° 5. *Tabes.* — Région lombaire supérieure dans un cas de tabes où les lésions sont localisées dans les zones d'entrée des racines. C'est exactement l'inverse de ce qui a lieu dans nos cas de lèpre, ainsi qu'on peut s'en rendre compte en comparant la figure 5 avec la figure 4.

territoires du cordon postérieur situés en dehors des faisceaux de Goll, on note, dans la région lombaire, l'existence d'un tractus partant de l'extrémité postérieure du faisceau de Goll et se terminant dans le triangle cornu-marginal ; ce tractus est sur tout son parcours séparé de la périphérie de la moelle par une bande de tissu sain. Au milieu de son trajet la dégénération de ce tractus est particulièrement moins fournie qu'à ses extrémités. La zone d'entrée des racines est complètement indemne. Plus haut, dans

la région dorsale inférieure et moyenne, la lésion se présente de chaque côté du cordon postérieur sous la forme d'un triangle dont les côtés seuls seraient dégénérés et l'aire normale ; le bord interne de ce triangle est formé par le faisceau de Goll, son bord postérieur par un tractus analogue à celui dont il vient d'être question ; quant à son bord externe, il est constitué par une mince bande de dégénération parallèle à la direction de la corne postérieure, mais nullement accolée à celle-ci. Dans la région cervicale inféro-moyenne C^{v-vi}, les cordons de Burdach présentent une dégénération qui occupe à la fois et sans interruption le territoire du faisceau en virgule et le triangle cornu-marginal.

Plus haut enfin, dans la région tout à fait inférieure du bulbe, immédiatement au-dessous de l'entre-croisement des pyramides, à part la dégénération du faisceau de Goll très peu étendue en largeur, mais occupant en longueur à peu près tout le territoire antéro-postérieur de ce faisceau, on note l'existence d'une très mince bande dégénérée, oblique d'avant en arrière, de dedans en dehors, et située à une faible distance du faisceau de Goll dont elle est d'ailleurs entièrement isolée par du tissu normal.

Opposant ces lésions à celles que l'on rencontre dans le tabes, Jeanselme et P. Marie les considèrent comme d'origine *endogène*. Ils s'appuient sur les arguments suivants : les lésions des *racines postérieures*, s'il en existe, sont très peu intenses et hors de toute comparaison avec celles du tabes ; dans la région cervicale, comme dans la région lombaire, la *zone d'entrée des racines* reste parfaitement indemne, alors que dans le tabes les lésions débutent ou sont prédominantes dans cette région ; les *zones de Lissauer*, qui sont surtout constituées par des émanations des racines postérieures, restent indemmes dans la lèpre, alors que dans le tabes ces zones se montrent altérées ; le *reticulum nerveux des colonnes de Clarke* se présente dans la moelle des lépreux dans un état de conservation non pas parfait, mais tout différent des graves altérations qu'on y constate dans le tabes ; enfin le *triangle cornu-marginal* semble être une des régions où débutent les altérations de la lèpre, alors que dans le tabes il présente au processus destructif une résistance assez longue. La nature endogène des fibres du triangle cornu-marginal, sans être démontrée, il est vrai, paraît cependant fort probable : Jeanselme et P. Marie s'appuient pour le démontrer sur la différence même de ses altérations dans le tabes d'une part, la lèpre et la pellagre d'autre part, sur sa dégénérescence très nette dans un cas de myélite transverse dans le segment où siégeaient les dégénérations descendantes, enfin sur sa continuité directe avec le faisceau en virgule de Schultze, faisceau essentiellement endogène, soit comme zone saine dans le tabes, soit comme zone malade dans la lèpre et dans certaines myélites transverses. L'accentuation des lésions de la lèpre dans le cordon de Goll n'est pas un argument contre la nature endogène des lésions, car le cordon de Goll contient un bon nombre de fibres endogènes ; l'intégrité de certains vaisseaux endogènes (faisceau ovalaire de Flechsig, triangle de Gombault et Philippe, bandelette postéro-interne de Souques et Marinesco, faisceau septo-marginal de Bruce et Muir) prouve seulement que tous les fibres endogènes ne s'altèrent pas forcément ensemble sous l'influence d'une même cause, le virus de la lèpre par exemple.

Sans doute les lésions que nous venons de décrire et d'interpréter d'après Jeanselme et P. Marie ne se présentent pas dans la moelle de tous les lépreux, mais, quand elles existent, elles ont une localisation si typique qu'elles peuvent permettre de faire presque à coup sûr le diagnostic rétrospectif (P. Marie).

[*P. MARIE.*]

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Historique. — Le premier auteur qui ait donné une description d'ensemble de la paralysie spinale infantile est Heine (1840), dont la monographie sur ce sujet est restée justement célèbre. Puis vinrent les travaux de Rilliet et Barthez, de Kennedy et surtout de Duchenne de Boulogne, qui étudia cette affection au point de vue clinique, avec une précision inconnue jusqu'alors: il faut également signaler d'une façon spéciale la thèse de Laborde. — Les notions anatomo-pathologiques ne furent acquises que plus tard, et grâce aux travaux de Cornil (1863) et surtout de Prévost et Vulpian (1865), de Lockhart Clarke (1868), de Charcot et Joffroy (1870), grâce auxquels on put enfin se rendre compte de ce fait que la lésion essentielle de la paralysie infantile avait spécialement pour siège la substance grise de la corne antérieure. Puis vinrent les travaux confirmatifs de Parrot et Joffroy, de Leyden, de Schultze, etc..., et celui tout particulièrement intéressant de Roger et Damaschino. Par ces différents travaux l'entité morbide « paralysie spinale infantile » s'est trouvée constituée à peu près telle que nous la connaissons aujourd'hui, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique; les progrès qui ont été faits depuis lors dans ces deux directions n'ont plus guère porté que sur des points particuliers. Par contre, il semble qu'aujourd'hui, grâce aux progrès de la pathologie générale, une transformation totale se soit produite dans l'opinion que l'on doit se faire de la nature de cette affection, la notion de son origine infectieuse exposée par Pierre Marie dans ses Leçons (1892) ayant définitivement prévalu.

Symptomatologie. — Nous aurons d'abord en vue les cas appartenant à la forme typique, puis nous examinerons ensuite les formes anormales.

A. **Début.** — Le début est fébrile. Cette fièvre initiale peut être assez intense, la température atteint alors 39°, 40° et plus, et des symptômes généraux plus ou moins graves, du côté des différents organes, l'accompagnent : phénomènes gastro-intestinaux, vomissements, etc.... Souvent aussi, en même temps que cette fièvre, on observe des phénomènes nerveux assez prononcés : céphalalgie, abattement, rachialgie, somnolence ou même coma, délire, convulsions. Ces dernières peuvent être localisées soit à la face, soit aux extrémités, ou même se borner au grincement des dents et à un strabisme passager, ou au contraire se généraliser et se présenter sous la forme d'une véritable attaque d'éclampsie; ces attaques durent tantôt une ou deux heures seulement, dans d'autres cas plusieurs jours, et la mort peut survenir avant que l'enfant ait repris connais-

sance; parfois elles sont uniques, parfois elles se montrent à plusieurs reprises.

Mais le début de la paralysie spinale infantile n'est pas toujours aussi bruyant; dans certains cas celle-ci survient après quelques-uns des prodromes qui accompagnent la plupart des maladies aiguës, quelquefois même, comme on le verra à propos des formes anormales, il n'y a pour ainsi dire aucun prodrome.

B. **Motilité.** — Quoi qu'il en soit, le phénomène principal, caractéristique, de la maladie, ne tarde pas à se montrer, c'est la *paralysie*. En général celle-ci parvient très rapidement à son maximum, quelques heures suffisent; mais il peut arriver qu'elle mette un temps plus long à l'atteindre, procédant, pour ainsi dire, d'une façon subaiguë; il faut alors plusieurs jours avant qu'elle soit complète; parfois aussi c'est par poussées qu'elle survient, poussées séparées par des intervalles plus ou moins longs.

La localisation de la paralysie infantile est extrêmement variable : tantôt un segment de membre est seul atteint, et même dans celui-ci, particulièrement un groupe de muscles; tantôt c'est le membre tout entier, ou bien deux membres, soit par exemple les deux jambes, soit une jambe et un bras; dans ce cas la paralysie est le plus souvent croisée, c'est-à-dire que le bras d'un côté et la jambe de l'autre sont paralysés; plus rarement elle est unilatérale et l'on observe alors une véritable forme hémiplégique; l'existence de celle-ci avait été niée par Heine, mais on en connaît un certain nombre d'exemples authentiques (Duchenne de Boulogne, Déjerine et Huet, etc...).

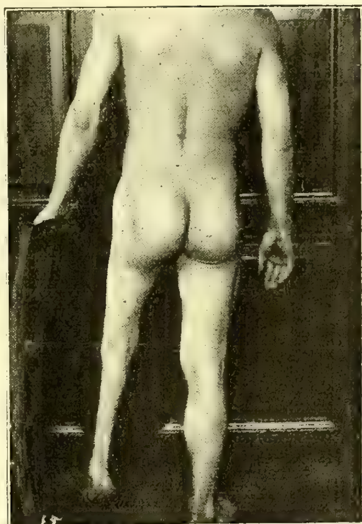


Fig. 184. — Paralysie spinale infantile. Atrophie du membre inférieur gauche.

Dans les membres il n'est pas rare de voir une dissociation très marquée des différents muscles par rapport à la paralysie; c'est ainsi que pour le membre inférieur les muscles du domaine péronier sont souvent atteints, tandis que le tibial antérieur est respecté, ou bien le couturier et le tenseur du fascia lata sont indemnes, tandis que les autres muscles innervés par le crural sont paralysés. — Pour le membre supérieur, on voit l'affection intéresser tous les muscles innervés par le radial, tandis que le long supinateur est respecté; le deltoïde est souvent pris isolément, ou bien l'une de ses portions seulement est atteinte en même temps que certains groupes des muscles de l'épaule : sous-épineux et rhomboïde. Le groupe radiculaire supérieur du plexus brachial peut se trouver atteint dans son entier (Dupré et Huet) [1].

Les muscles du tronc ne sont pas non plus indemnes : le grand dentelé antérieur, les muscles des gouttières vertébrales ou ceux de la ceinture iliaque peuvent être frappés, soit seuls, soit conjointement avec ceux des membres.

Il semble également très vraisemblable que les muscles innervés par les nerfs bulbaires n'échappent pas à la paralysie infantile, ainsi qu'en témoignent les

[1] Dupré et Huet. *Soc. de neurol.*, avril 1902.

faits rapportés par Medin ([1]), Hoppe-Seyler ([2]), Béclère, Henoch, Oppenheim, Huet ([3]), etc... (muscles des yeux, facial, hypoglosse, récurrent, etc...). Si ces faits ne sont pas généralement admis, cela tient sans doute à ce que cliniquement on ne voit guère de sujets atteints de paralysie infantile présenter de paralysies dans le domaine des noyaux moteurs du bulbe, pour la bonne raison qu'en général, lorsque les foyers de paralysie infantile siègent à ce niveau, les troubles de la circulation et de la respiration sont tellement graves que le malade meurt dans la période aiguë et que l'on ne peut, par conséquent, observer l'évolution ultérieure des paralysies de ce genre.

Quant aux sphincters, ils sont ordinairement respectés; ce n'est que pendant la période d'invasion qu'ils présentent quelquefois de l'incontinence.

Il est rare que l'on puisse dès le moment de l'apparition de la paralysie étudier ainsi sa localisation; le plus souvent, en effet, comme nous l'avons dit, elle frappe en masse les muscles d'un ou plusieurs membres: cet examen n'est possible que plus tard, après qu'elle a rétrocédé peu à peu et s'est cantonnée définitivement dans certains territoires musculaires; cette période est connue sous le nom de *phase de régression*. Lorsqu'elle est achevée, c'est-à-dire après un laps de temps de quatre semaines à deux ou trois mois, on peut établir l'inventaire des dégâts causés par la maladie.

Dès ce moment d'ailleurs a commencé une nouvelle période clinique, la *période atrophique*; cette période se continuera pendant des semaines et des mois, et de plus, parallèlement à elle, on constatera chez les jeunes sujets un manque de croissance des muscles atteints, manque de croissance grâce auquel les différences existant entre le volume de ces muscles et celui des mêmes muscles du côté opposé se trouveront considérablement augmentées.



Fig. 185. — Pied bot dans un cas de paralysie infantile arrivé à l'âge adulte.

Peu à peu, par suite de l'action combinée de l'atrophie musculaire et du défaut de croissance, se montrent des *déformations* qui atteignent souvent un degré extrême. Suivant la partie du corps sur laquelle elles siègent, ces déformations présentent des aspects divers: parmi les plus ordinaires on peut citer :

Le pied bot : il présente de nombreuses variétés; parmi celles-ci une des plus fréquentes est celle qui se montre sous la forme suivante : le pied est beaucoup moins long que normalement et aussi plus mince, soit dans le sens antéro-postérieur, soit dans le sens transversal; de plus ses reliefs ont en partie disparu, le cou-de-pied fait défaut, l'extrémité tout entière a plus ou moins pris la forme d'une pyramide aplatie; enfin elle est pendante, les orteils se trouvent dirigés en bas, souvent aussi elle offre une courbure, comme

([1]) Medin. En epidemi af infantil paralysi. *Hygiea*, 1890, XLII, p. 657. Analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1891, p. 597. — *Arch. de méd. des enfants*, 1898.
([2]) Hoppe-Seyler. Ueber Erkrankung der Medulla Oblongata im Kindesalter. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 188.
([3]) Huet. Paralysie infantile avec atteinte du récurrent. *Revue neurol.*, 1900.

si la face plantaire avait été enroulée sur un cylindre d'assez large diamètre. Dans d'autres cas, au lieu d'être comme ici en pseudo-équinisme, le pied est en



Fig. 186. — Paralysie spinale infantile ayant amené la production d'un pied bot bilatéral.



Fig. 187. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie des deux membres inférieurs; les muscles de l'épaule gauche ont été également atteints.

varus ou en valgus; toujours il est diminué de volume et plus ou moins flasque.

La main bote présente les mêmes caractères; on la voit prendre vis-à-vis de l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras les angles les plus extraordinaires.

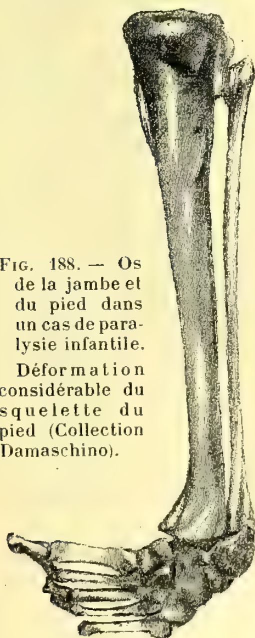


Fig. 188. — Os de la jambe et du pied dans un cas de paralysie infantile. Déformation considérable du squelette du pied (Collection Damaschino).

Le tronc peut être également atteint par les déformations: celles-ci varient de siège et de degré : tantôt il s'agit d'une simple scoliose, dont la convexité se trouve généralement du côté sain (Mesmer, Kirmisson et Sainton, Mirallié), tantôt, par suite de la lésion des muscles de la ceinture iliaque et de ceux des membres inférieurs, le malade est « cul-de-jatte ».

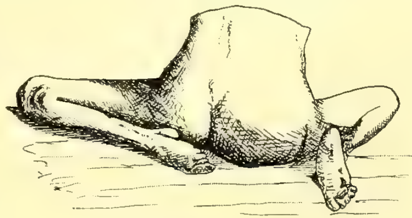


Fig. 189. — Paralysie infantile siégeant sur les membres inférieurs et les muscles du bassin et ayant amené l'infirmité dite « cul-de-jatte » (Collection Damaschino).

Il faut aussi, dans la genèse de ces déformations, tenir compte de ce fait qu'à celles-ci prennent part non seulement les muscles, mais aussi les os et les articulations. Tout le squelette des membres paralysés est en effet, comme on le verra à propos de l'anatomie pathologique, considérablement diminué de volume, et

au niveau des articulations il se produit des luxations et des rétractions fibreuses, qui contribuent à favoriser beaucoup la déviation des membres. C'est à cet état des articulations ainsi qu'à l'absence de la tonicité musculaire qu'il convient d'attribuer cette laxité anormale qui, lorsqu'elle existe, donne naissance au phénomène dit « jambe de polichinelle ».

Si l'on recherche les caractères propres à ce genre de paralysie, on constate qu'il s'agit par-dessus tout d'une paralysie flaccide.

En effet, outre la laxité anormale des membres dont il vient d'être question, on note que les *réflexes tendineux* sont diminués ou abolis au niveau des muscles paralysés, mais seulement au niveau de ceux-ci.



Fig. 190. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie considérable de tout le membre supérieur droit.

La *contractilité idio-musculaire* des muscles atteints serait tout d'abord plutôt accrue; puis, à mesure que les fibres dégénèrent et que la substance musculaire disparaît, cette contractilité diminue, et bientôt fait elle-même défaut.

Quant à la *contractilité électrique*, c'est surtout à Duchenne de Boulogne que l'on doit d'en avoir indiqué les principales modifications et la signification, du moins pour ce qui regarde l'excitabilité faradique. Pour ce qui concerne celle-ci, Duchenne de Boulogne a montré que, dans les muscles profondément atteints, l'excitabilité faradique ne tarde pas à diminuer, et que déjà au bout de sept à huit jours elle peut faire entièrement défaut. Au contraire, pour les muscles dont, à cette date, l'excitabilité faradique n'a que peu ou pas diminué, la paralysie, on peut presque l'affirmer à coup sûr, ne tardera pas à rétrocéder, et ils recouvreront tôt ou tard leur fonctionnement normal.

L'*excitabilité galvanique*, elle, se comporte à peu près comme dans les cas de paralysies traumatiques graves (Erb): perte rapide de l'excitabilité dans les nerfs, les muscles au contraire montrant pendant les premières semaines et même pendant les premiers mois une augmentation de leur contractilité galvanique avec les transformations habituelles de la formule normale : (AnSZ $\geq$ KaSZ, secousse lente). — Puis au bout de deux à trois mois l'excitation galvanique diminue de nouveau et tombe souvent beaucoup au-dessous de la normale, tout en conservant les mêmes caractères qualitatifs. Plus tard encore, au bout d'un ou deux ans, il n'est pas rare d'observer dans les muscles, même très atrophiés, des vestiges d'excitabilité galvanique.

C. **Troubles trophiques.** — A côté de ces paralysies, il convient d'étudier les *troubles trophiques* qui se montrent sur d'autres organes que les muscles et qui, eux aussi, sont sous la dépendance directe de la lésion médullaire; voici une énumération de ces troubles trophiques :

Le *défaut d'accroissement des membres* a, comme on l'a déjà vu, une part considérable dans la genèse des déformations; ce défaut d'accroissement est général, c'est-à-dire qu'il porte sur tous les tissus du membre:

L'*adipose sous-cutanée* (obésité locale de Landouzy) consiste dans un dépôt parfois considérable de tissu adipeux dans le tissu conjonctif des régions où

siège l'atrophie musculaire; elle peut être assez prononcée pour donner à ces parties un aspect hypertrophique. Cette adipose sous-cutanée est d'ailleurs loin d'exister dans tous les cas; elle se montre plus fréquemment a la jambe qu'au bras;

La *température* des membres paralysés est ordinairement de plusieurs degrés inférieure à celle des membres sains.

Les membres malades sont en outre d'une *coloration* plus rosée, parfois bleuâtre, avec marbrures indiquant l'insuffisance de la circulation à leur niveau; il peut même y avoir une véritable *cyanose*; parfois les troubles de la circulation et probablement aussi le peu de résistance des vaisseaux amènent une éruption de purpura dans le membre inférieur paralysé.

Il faut encore signaler la *minceur de la peau* qui vient trop souvent entraver l'application des appareils orthopédiques. En effet, par suite de la mauvaise nutrition et du peu de résistance de la peau, on voit tous les points sur lesquels ces appareils opèrent soit une pression, soit un frottement, s'écorcher rapidement et bientôt s'ulcérer; les cicatrices qui se produisent au niveau de ces ulcérations ne jouissent elles-mêmes que d'une très médiocre résistance.

Dans d'autres points, au contraire, au lieu d'ulcérations, les frottements déterminent de véritables callosités, des sortes de durillons qui deviennent parfois douloureux et constituent un nouvel obstacle à l'usage du membre ou au port des appareils.

Parmi les autres troubles trophiques cutanés, on doit encore signaler la tendance aux engelures (main et pied), l'hypersécrétion sudorale, et l'hypertrophie du système pileux sur certains points de la longueur des membres; le purpura a été parfois rencontré localisé au membre paralysé (Voisin, Hallion). En général, les éruptions se développent mal sur les membres paralysés, ceux-ci peuvent se trouver seuls indemnes alors que tout le reste du corps est recouvert de macules, de papules, de vésicules ou de pustules; syphilides (P. Marie et Jolly, Thibierge, Danlos [1]), rougeole (Launois), vaccine (Féré).

Du côté du système osseux, indépendamment de l'atrophie du squelette des membres, les troubles trophiques se manifestent encore par la fragilité des os se traduisant par une tendance aux fractures (Potherat, Berbez). L'examen radiographique les montre lisses, unis, sans dépressions ni saillies, et plus transparents que des os normaux (Achard et L. Lévi [2]), Kiemböck).

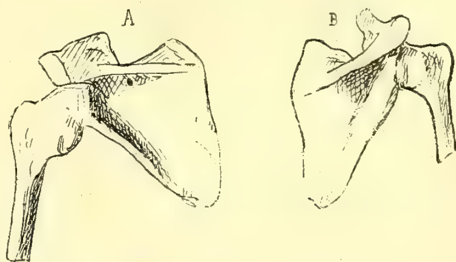


Fig. 191. — Os de l'épaule dans un cas de paralysie infantile. — A. Scapulum et humérus du côté sain. — B. Scapulum et humérus du côté où siégeait la paralysie infantile. Ces os sont beaucoup moins volumineux que ceux du côté sain; il s'agit, comme on peut le constater, d'une atrophie en masse.

D. **Sensibilité**. Il est tout à fait exceptionnel d'observer dans la paralysie infantile des troubles sensitifs ou sensoriels; lorsque par hasard il en existe, ceux-ci ne présentent guère d'intensité.

E. **Intelligence**. A part les accidents *apoplectiformes* ou *épileptiformes* qui en marquent parfois le début, les troubles psychiques font défaut dans la paralysie infantile; l'irritabilité, les

(1) Danlos. *Soc. méd. des hôp.*, 1900.
(2) Achard et L. Lévi. *Iconogr. Salpêtr.*, 1897.

bizarreries de caractère que présentent parfois ces malades, doivent être considérées bien moins comme un résultat direct de cette affection que comme la conséquence des mauvaises conditions au point de vue de la vie sociale dans lesquelles les place leur infirmité. Il faut sans doute réserver aussi un certain rôle à la dégénérescence morale due à l'hérédité névropathique qui, comme on le verra à propos de l'étiologie, peut s'observer chez ces individus.

Marche et formes. — Il n'a été jusqu'à présent question que de la marche ordinaire de la paralysie infantile ; or nous aurons l'occasion de dire, en parlant de l'étiologie, que cette paralysie est, non pas une maladie dans le sens vrai du mot, mais un accident, une simple lésion au cours d'une infection générale ; il ne saurait donc être question de lui décrire une marche propre, plus ou moins cyclique ; tout ce que l'on peut faire, c'est d'étudier l'évolution de cette lésion et des phénomènes cliniques qui l'accompagnent. Dans certains cas, ceux-ci diffèrent de ceux qui ont été décrits plus haut. Ce sont les formes anomales.

C'est ainsi que quelquefois, au lieu du début ordinaire avec prodromes et appareil fébrile plus ou moins prononcé, on ne remarque chez l'enfant absolument rien d'extraordinaire, c'est tout à fait à l'improviste qu'on s'aperçoit un jour qu'il ne remue plus ses membres comme d'habitude (paralysie « du matin » de West) : le début peut donc être tout à fait insidieux. — Dans d'autres cas, le début, également insidieux, se fait au cours ou dans la convalescence d'une maladie aiguë, surtout d'une maladie éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc.) ; lorsque l'enfant commence à se lever, on remarque l'impotence de ses jambes.

Quelquefois on verrait, lors du début, survenir des douleurs, celles-ci auraient même été assez prononcées pour faire méconnaître la nature de l'affection, et paraître dues au rhumatisme articulaire aigu (Oswald Laurent, Duquennoy) (1). Il semble probable que ces douleurs vives, rachidiennes, irradiant autour du tronc ou le long des membres, continues avec exacerbations, doivent être regardées comme appartenant le plus souvent à la méningite cérébro-spinale avec laquelle la paralysie infantile a été fréquemment confondue.

Une fois la maladie déclarée, elle ne parcourt pas toujours les différents stades qui caractérisent la forme typique. En effet, la paralysie peut n'être que transitoire et disparaître au bout de quelques jours ; ou même encore, au bout de quelques semaines, la régression est assez prononcée pour amener une disparition complète des phénomènes paralytiques ; il ne saurait, bien entendu, dans ces cas, être question d'un stade d'atrophie, puisque les muscles ont recouvré leurs fonctions et leur état normal.

D'autres fois la paralysie spinale infantile se complique des symptômes d'une paralysie cérébrale infantile (Lamy, Redlich et Neurath, Beyer, P. Marie) (2), ce qui se conçoit si l'on admet, avec la plupart des auteurs récents (Strümpell, Goldscheider, Calabrese, etc.), l'opinion que Pierre Marie a le premier cherché à faire prévaloir, à savoir qu'il s'agit dans les deux cas de simples localisations différentes d'un même processus infectieux. Enfin, dans certains cas, les lésions de la poliomyélite infantile amènent la mort, soit parce que les foyers médullaires atteignent un trop grand développement tant en hauteur qu'en épaisseur, soit parce que ces foyers siègent non seulement dans la moelle, mais encore

(1) DUQUENNOY. Thèse de Paris, 1898.
(2) P. MARIE. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mars 1902.

dans le bulbe ou dans le cerveau. Bien entendu, il ne s'agit plus dans ces cas du syndrome clinique connu sous le nom de paralysie infantile : c'est là un diagnostic qui ne saurait être établi, puisqu'en l'absence de survie les caractères qui déterminent cette affection font entièrement défaut. Mais, en somme, ce sont les mêmes lésions, c'est le même processus, la localisation seule diffère. Il est très vraisemblable qu'un bon nombre de cas de mortalité infantile dus à cette cause sont rangés parmi ceux que l'on attribue à la méningite, et la réciproque est sans doute vraie aussi.

Au point de vue du **pronostic**, il est important de signaler les « reprises tardives d'amyotrophie ». Ce singulier accident a été étudié par de nombreux auteurs. D'abord signalé par Charcot et Raymond, par Vulpian, par Seeligmüller, il a fait l'objet d'intéressants travaux de la part de Ballet et Dutil (1), de Sterne (2), de Garbsch (3), de Bernheim, de Grandore.

Voici en quoi consiste la « reprise tardive d'amyotrophie » : Un enfant a été atteint, dans la première ou la seconde année de sa vie, d'une paralysie infantile siégeant, par exemple, sur la partie inférieure d'un des membres inférieurs ; puis cette paralysie a suivi la marche ordinaire et est arrivée à la période d'atrophie. Le malade, à part son infirmité consistant en un pied bot, ne présente absolument aucun autre phénomène morbide ; le fonctionnement de tous les autres muscles est parfaitement normal ; il semble donc que tout soit absolument terminé. Les choses restent ainsi, pendant dix, quinze, vingt, trente ans, plus encore (quarante-huit ans, cinquante ans (Garbsch) cinquante-cinq ans, Landouzy et Déjerine), lorsque, sans qu'on puisse savoir sous quelle influence (fatigue musculaire ? maladie infectieuse ?) on voit survenir un affaiblissement d'une autre extrémité, par exemple du bras du côté opposé ; en même temps, les muscles sur lesquels porte cet affaiblissement diminuent progressivement de volume et bientôt présentent une véritable amyotrophie ; celle-ci affecte une marche progressive et peu à peu atteint un assez grand nombre de muscles, au point de prendre tout l'aspect d'une atrophie musculaire généralisée beaucoup plus souvent à type Aran-Duchenne qu'à type myopathique. Un fait intéressant a été mis en lumière par Rémond (de Metz) (4), c'est que cette reprise tardive d'amyotrophie semble débuter par les membres qui jadis, au moment de l'invasion de la paralysie infantile, avaient été frappés par la paralysie et s'étaient ensuite dégagés pendant la période de régression. La reprise d'amyotrophie peut se montrer non seulement sous la forme chronique, localisée ou généralisée, mais encore sous la forme aiguë soit d'une paralysie spinale aiguë de l'adulte, soit d'une paralysie générale spinale à marche rapide et curable comme dans un cas de Landouzy et Déjerine (Ballet et Dutil). Des maladies infectieuses ont quelquefois marqué le début de la reprise d'amyotrophie : grippe (Ballet et Dutil), tuberculose aiguë (Rendu, Quinquaud, etc.). Il est très vraisemblable qu'une nouvelle atteinte d'infection est la cause la plus ordinaire des reprises : Hirsch (5) dit avoir trouvé une fois le point de départ d'une lésion infectieuse très étendue

(1) BALLET et DUTIL. *Revue de médecine*, 1884.

(2) STERNE. *Rapports de la paralysie infantile avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte et l'atrophie musculaire progressive spinale*. Thèse de Nancy, 1891.

(3) GARBSCH. Die Differential Diagnose der progressiven Muskelatrophie. *Inaugural Dissertation*, Berlin, 1890.

(4) A. RÉMOND (de Metz). Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. *Progrès médical*, 12 janvier 1889.

(5) HIRSCH. *Journ. of nerv. and ment. disease*, mai 1899.

de la moelle dans un ancien foyer inflammatoire de paralysie infantile, foyer resté latent, mais pourtant permanent : il est difficile d'admettre cette hypothèse pour les cas nombreux où le réveil de l'affection nerveuse s'est fait 30 ou 40 ans après la paralysie initiale ; il est plus probable qu'il s'agit ordinairement de la nouvelle localisation médullaire d'une infection autre que l'infection primitive. Quant à la cause de ces localisations successives sur la moelle de processus infectieux, certains auteurs l'ont vue dans une prédisposition spéciale, héréditaire des cellules des cornes antérieures de la moelle (Bernheim, Brissaud), d'autres dans l'existence même d'un premier foyer qui jouerait le rôle d' « épine » et produirait un locus minoris resistentiæ (Coudouin, Ballet et Dutil) : il n'est pas invraisemblable de voir à la fois l' « épine » et la « prédisposition spéciale », l' « infériorité originelle » dans l'extrême friabilité, l'extrême vulnérabilité de la moelle du fœtus et du nouveau-né, et dans les lésions surtout hémorragiques dont Charrin et Léri [1] ont montré la fréquence dans la moelle au cours de la vie intra-utérine et des premiers stades de la vie extra-utérine.



Fig. 192. — Paralysie infantile survenue à l'âge de 3 mois. Scoliose tardive ayant débuté seulement à 16 ans et ayant évolué rapidement. Le malade est actuellement âgé de 25 ans.

Les reprises d'amyotrophies ne sont pas les seules affections nerveuses qui surviennent chez les anciens paralytiques infantiles : du Cazal [2] a signalé la localisation exclusive d'une paralysie alcoolique au membre inférieur antérieurement atteint par la paralysie infantile ; la méralgie paresthésique a été notée plusieurs fois (Sollier, etc.), Hirsch a constaté le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique. Enfin Pierre Marie [3] a insisté sur l'apparition d'une scoliose, extrêmement accusée parfois, survenant très tardivement avec ou sans reprise d'amyotrophie : il l'a observée deux fois et l'a trouvée consignée deux fois par Heine, une fois par Sauze [4] : la cause de cette scoliose tardive est tout à fait inconnue ; dans l'un des cas de Pierre Marie, cette scoliose s'était montrée 30 ans après le début de la paralysie infantile.

Gilbert et Garnier ont remarqué la fréquence relative de la tuberculose chez les sujets atteints anciennement de paralysie infantile ; leur résistance contre l'infection serait diminuée : c'est une considération à envisager dans le pronostic.

Diagnostic. — L'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien ne peut encore servir au diagnostic : Sicard le considère comme toujours négatif, mais

(1) Charrin et Léri. Acad. des sc., 16 mars 1903.
(2) Du Cazal. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mars 1895.
(3) Pierre Marie. *Soc. neurol.*, octobre 1900 et *v. Leyden. Festschrift*, 1902.
(4) Sauze. Thèse de Paris, 1884.

Achard et Grenet ont trouvé de la leucocytose, et Raymond et Sicard eux-mêmes ont rapporté l'observation d'une paralysie radiculaire des deux bras qu'ils n'ont rapportée à la méningite cérébro-spinale que parce qu'il existait de la polynucléose; Guinon et Rist ont récemment rapporté des exemples de poliomyélite infantile sans leucocytose et d'autres avec leucocytose; il est probable que la réaction leucocytaire se manifeste ou non suivant que le processus infectieux, qui est la cause très probable de la paralysie, frappe ou non les méninges en même temps que les cornes antérieures, peut être aussi suivant la période de la maladie.

Les affections avec lesquelles on peut confondre la paralysie infantile sont surtout les suivantes :

Les *paralysies radiculaires obstétricales*, survenant après les accouchements difficiles et notamment après les applications de forceps, ont été surtout étudiées par Danyau, Duchenne de Boulogne, Erb. Ces deux derniers auteurs, notamment, nous ont, par leur description, donné le moyen de les distinguer de la paralysie spinale infantile. On sait, en effet, que ce sont des paralysies radiculaires et qu'elles englobent en général le deltoïde et le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, souvent aussi le coraco-brachial et le long supinateur, tandis que les autres muscles de l'avant-bras sont conservés : il y a donc là une localisation spéciale ; celle-ci peut à la rigueur se rencontrer dans la paralysie infantile, mais rarement. Ces paralysies sont ordinairement bénignes et disparaissent au bout de quelques jours ou dans les deux ou trois premières semaines qui suivent l'accouchement ; elles sont, comme on le voit, beaucoup plus précoces que la paralysie infantile, puisque cette dernière ne survient ordinairement que plusieurs mois, même plusieurs années après la naissance.

La *pseudo-paralysie syphilitique* est une affection qui, ordinairement aussi, est un peu plus précoce que la paralysie infantile; mais comme celle-ci elle peut frapper soit un seul membre, soit un bras et une jambe, etc., et se caractérise également par la chute du membre, qui reste immobile pendant que le petit malade remue bien les autres parties du corps. On sait, d'après les travaux de Parrot, de Troisier, de Dreyfous, qu'il s'agit, ici, non pas d'une paralysie vraie, mais de l'impotence causée par la disjonction de l'épiphyse et de la diaphyse de l'os. Certains caractères de la pseudo-paralysie syphilitique seront donc très différents de ceux que l'on constate dans la paralysie infantile : c'est ainsi que les douleurs seront en général très vives et augmenteront lors des mouvements communiqués ; il existera de la tuméfaction au niveau des extrémités osseuses altérées et souvent aussi de la crépitation ; de plus, au lieu d'une période de régression, analogue à celle de la paralysie infantile dans laquelle les membres qui étaient primitivement paralysés redeviennent libres, on constate dans la pseudo-paralysie syphilitique une tendance à ce que les membres se prennent les uns après les autres.

L'*hémiplégie cérébrale infantile* s'accompagne de la paralysie d'un ou des deux membres du même côté et de l'atrophie de ces membres ; cette affection pourrait donc être confondue avec la paralysie infantile, surtout avec la forme hémiplégique de cette affection. Ce diagnostic, d'une certaine difficulté pour un œil non exercé, se fera surtout grâce à cette notion que la paralysie dans la seconde de ces affections est éminemment flaccide, tandis que dans l'hémiplégie cérébrale infantile elle est généralement spasmodique. Les déformations des membres ne sont ordinairement pas comparables.

[P. MARIE.]

La forme d'*atrophie musculaire progressive infantile*, désignée en France du nom de *forme Charcot-Marie*, présente des différences notables avec la paralysie infantile : d'abord le mode de début qui est plus tardif, moins aigu, et tout à fait progressif, puis la symétrie à peu près complète de la paralysie atrophique, enfin une participation moindre du squelette au processus atrophique.

Il convient de faire encore le diagnostic de la paralysie infantile avec une *amyotrophie progressive* récemment étudiée par Hoffmann [1] et qui offre cette particularité d'être *de nature familiale* et de s'accompagner de lésions spéciales. Cette affection débute dès la première année de la naissance, d'une façon subaiguë ou chronique ; on voit se produire une diminution considérable dans la motilité des membres inférieurs de l'enfant, les muscles du dos ne tardent pas à se prendre, ce n'est que plusieurs mois après que les membres supérieurs, le cou et la nuque sont atteints à leur tour. Les avant-bras et les mains participent à la paralysie atrophique ; mais c'est surtout dans les muscles du dos, dans ceux du siège, dans les fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale, dans les muscles de la cuisse, que le processus morbide est le plus accentué. Il y a disparition des réflexes tendineux, absence de contractions fibrillaires, existence de la réaction de dégénération partielle ou complète. Pas de troubles du côté de la sensibilité, des sphincters et des nerfs craniens. La mort survient dans les quatre premières années de l'enfance. — Au point de vue anatomo-pathologique on constate l'atrophie ou la disparition de la plupart des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle, avec atrophie des racines antérieures et névrites périphériques. Il existerait également quelques altérations de la substance blanche médullaire (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türck, partie intermédiaire du cordon latéral). Toutes les lésions sont d'ailleurs symétriques, ce qui, par cela seul, les distinguerait de celles de la paralysie infantile, en admettant que la nature familiale de l'affection n'ait pas montré déjà que ce n'est pas de cette maladie qu'il est ici question.

Dans la *paralysie hystérique*, on constate quelquefois, surtout chez les jeunes sujets, une atrophie très notable des membres atteints (A. Chauffard). Dans ces cas, on pourra faire le diagnostic, grâce à l'existence des stigmates hystériques, et aussi en s'appuyant sur ce que, dans les paralysies hystériques, les réflexes tendineux sont ordinairement conservés, et que les réactions électriques sont normales ou tout au plus altérées d'une façon insignifiante.

Étiologie. — Les causes les plus diverses ont été invoquées pour expliquer la production de la paralysie infantile : influence du froid, des traumatismes, de la dentition (Duchenne de Boulogne). — La véritable cause de la paralysie infantile, celle qui domine toutes les autres, semble être l'infection (Strümpell, Pierre Marie). Les arguments ne manquent pas pour soutenir cette thèse.

D'une part, le mode ordinaire de début de cette maladie par une fièvre plus ou moins vive avec accompagnement de phénomènes généraux divers indique bien l'invasion d'une maladie infectieuse. D'autre part, il n'est pas impossible de prendre la maladie infectieuse originelle sur le fait et de fixer les relations de cause à effet qui existent entre elle et la paralysie infantile, par exemple, dans les cas où celle-ci survient, comme on l'a vu, dans le cours ou dans la

(1) HOFFMANN. Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter und auf familiärer Basis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1893, III, p. 427.

convalescence d'une fièvre éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc...).

Enfin, un autre ordre de preuves de l'origine infectieuse de cette poliomyélite se trouve dans les récits d'épidémies de paralysie infantile que nous ont transmis plusieurs auteurs.

Cordier ([1]), dans une communication à la Société des Sciences médicales de Lyon, en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin et juillet 1885) à Sainte-Foy-l'Argentière, sur une population de 1500 âmes, se développer 13 cas de paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment. — A cette occasion, Pierret déclarait qu'à son avis la paralysie spinale infantile présentait tous les caractères d'une véritable maladie infectieuse.

Medin ([2]) a également constaté des faits du même genre, mais en plus grand nombre. Pendant le printemps de 1888, il avait déjà observé 5 cas de paralysie infantile, puis, à partir du mois d'août, le nombre en augmenta d'une telle façon, que l'auteur en avait vu se produire 44 au mois de novembre. — De 1888 à 1894 il n'en constata plus que 29 cas sporadiques, puis en 1895 une nouvelle épidémie lui en fournit à elle seule 21 cas. Dans les deux épidémies, il a rencontré, en même temps que des paralysies infantiles, des polynévrites, des hémiplégies spasmodiques et des polioencéphalites. Cet auteur rapporte de plus, qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 13 cas, et que G. Colmer, ayant interrogé les parents d'un enfant atteint de paralysie infantile, avait appris que, dans leur district, sur un rayon de quelques milles, et en deux ou trois mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés de la même affection.

Leegard ([3]) cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norvège), Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de paralysie infantile de la fin de juillet au commencement de septembre, fait inouï jusqu'alors. Le même auteur a constaté en 1899 une épidémie de 54 cas dans la petite ville de Bratsberg. Pieraccini a soigné 7 cas en quinze jours; Buccelli a vu en très peu de temps 17 cas de paralysie infantile, spinale et cérébrale, dans un étroit quartier de Gênes. La plus grande épidémie observée jusqu'ici est celle dont Macphail ([4]) et Caverly ([5]) ont donné la relation; elle ne comprenait pas moins de 120 sujets atteints dans l'espace de trois ou quatre mois; quelques-uns seulement auraient présenté des symptômes de méningite cérébro-spinale, la plupart n'auraient eu que des phénomènes paralytiques; Dana ([6]) remarque que « cette myélite à type de paralysie atrophique » ne frappe pas seulement les enfants, mais que 10 pour 100 des malades étaient des adultes: il aurait en même temps constaté des symptômes paralytiques chez des animaux (poules).

Quelques auteurs ont observé quelques épidémies de famille : Packard (de Philadelphie) a vu la paralysie infantile survenir simultanément chez la sœur de 2 ans 1/2 et chez le frère de 1 an 1/2; Buzzard ([7]) a vu deux sœurs atteintes

([1]) CORDIER. *Lyon médical*, 1888.
([2]) MEDIN. Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. *Hygiea*, septembre 1898.
([3]) LEEGARD. On polyomyelit med. demonstration af mikr. prep.; analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 760.
([4]) MACPHAIL. *Brit. med. Journ.*, 1er décembre 1894.
([5]) CAVERLY. *J. of Amer. med. Assoc.*, 1896, n° 1.
([6]) DANA. *Med. Record.*, 1895.
([7]) BUZZARD. *Journ. de clin. et thérap. infant.*, 1898.

successivement en six jours; W. Pasteur a vu 7 enfants d'une même famille malades dans l'espace de dix jours, 3 présentèrent des symptômes paralytiques qui se terminèrent chez 2 par une paralysie spinale infantile, chez le 3e par une hémiplégie cérébrale infantile.

Cette notion de la nature épidémique de la paralysie infantile semble dûment établie par les observations qui précèdent et par d'autres encore, elle se rattache intimement à ce qui vient d'être dit de la nature de cette affection et apporte un argument précieux en faveur de cette manière de voir. La cause de cette infection est sans doute variable; dans le liquide céphalo-rachidien, Schultze. Rendu, Auerbach ont trouvé du méningocoque Engel du staphylocoque: mais ces cas semblent être des cas de méningite cérébro-spinale; peut-être d'ailleurs la méningite cérébro-spinale est-elle vraiment l'origine plus ou moins fréquente de certaines paralysies infantiles (Auerbach).

Quant à l'influence de l'hérédité neuropathique signalée par les auteurs, il y a évidemment lieu d'en tenir compte, sans toutefois admettre qu'elle puisse à elle seule présider à la genèse de cette affection; il est plus vraisemblable qu'elle se borne à amener, chez les enfants qui en sont entachés, une moindre résistance des centres nerveux aux divers agents morbides, et que, sur un terrain ainsi préparé, les lésions de la moelle ont une plus grande facilité à se produire. Les maladies de la mère sont très probablement une cause de prédisposition dans la moelle, organe tout particulièrement fragile et vulnérable chez le fœtus et le nouveau-né; des lésions s'y produisent très souvent dès avant la naissance (Charrin et Léri) [1], ces lésions sont peut-être parfois l'épine localisant une infection sur un organe qui au début de la vie se trouve déjà par toute sa constitution en excellent état de réceptivité.

Kœnig [2] compte l'hérédo-syphilis parmi les causes de prédisposition du système nerveux.

La paralysie infantile est une maladie du *premier âge*, elle se montre surtout chez les enfants de 1 an à 18 mois; plus rarement elle survient plus tard, dans la troisième ou la quatrième année; mais il ne faudrait pas croire qu'elle ne puisse se montrer à tout âge : on sait en effet que les mêmes lésions survenant dans des circonstances analogues frappent aussi les adultes. P. Marie a observé le cas curieux d'un sujet qui, ayant conservé les attributs de l'infantilisme, fut pris à l'âge de 11 ans d'une paralysie ayant tous les caractères d'une paralysie infantile.

Quant au *sexe*, il semble qu'il y ait une prédominance assez marquée pour le masculin.

Anatomie pathologique. — L'aspect des lésions est fort différent, suivant que l'autopsie a été faite un ou deux mois après le début de l'affection ou seulement au bout de trente à quarante ans. Dans le premier cas on peut, ainsi que l'ont fait Roger et Damaschino, constater l'existence d'un véritable foyer de myélite aiguë avec destruction du tissu nerveux, corps granuleux, dilatation et altérations des vaisseaux au niveau du foyer, épaississement et infiltration leucocytaire des parois des artérioles, endartérite souvent oblitérante (Siemerling), etc., les cellules ganglionnaires qui se trouvent englobées dans ces foyers de ramollissement inflammatoire perdent leurs prolongements, et manifestent les indices de la désintégration granuleuse, ou disparaissent entièrement.

[1] Charrin et Léri. Acad. des Sciences, 16 mars 1903.
[2] Koenig. *Neurol. Centralbl.*, 1900.

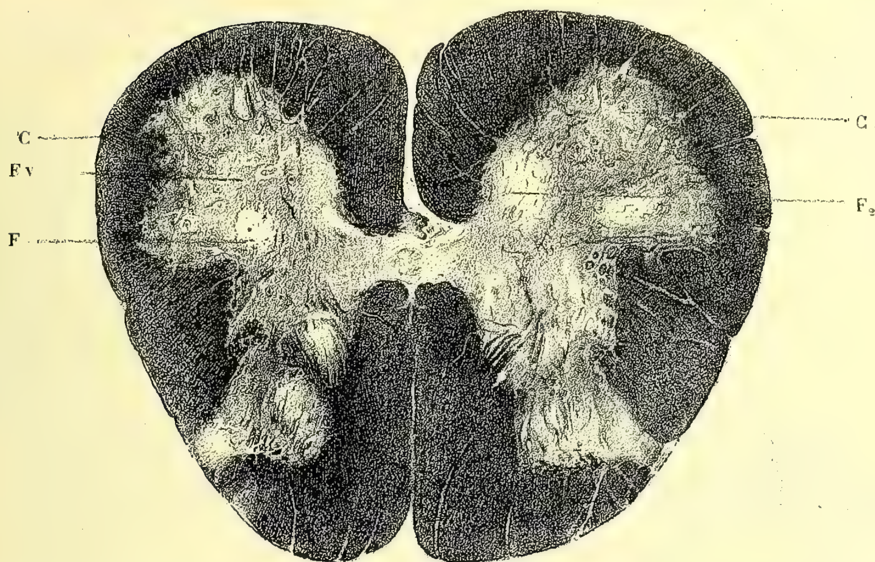


Fig. 193. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée sur une pièce appartenant à Moeli par G. Marinesco, qui a bien voulu nous communiquer ce dessin et nous autoriser à le reproduire. Il existait dans ce cas une atrophie si accusée des muscles de la région scapulo-humérale, et particulièrement du deltoïde, que le diagnostic avait été hésitant. — Renflement lombaire (le maximum des lésions se trouvait dans la région cervicale). — *C*, cellules intactes; — F_1, foyer ancien, presque complètement dépourvu de cellules et de fibres nerveuses et constitué par un tissu névroglique compact; — F_2 foyer plus récent, on y voit des fibres nerveuses et des débris de fibres; — *Fv*, foyer développé au voisinage d'une branche de ramification de l'artère centrale de la substance grise antérieure.

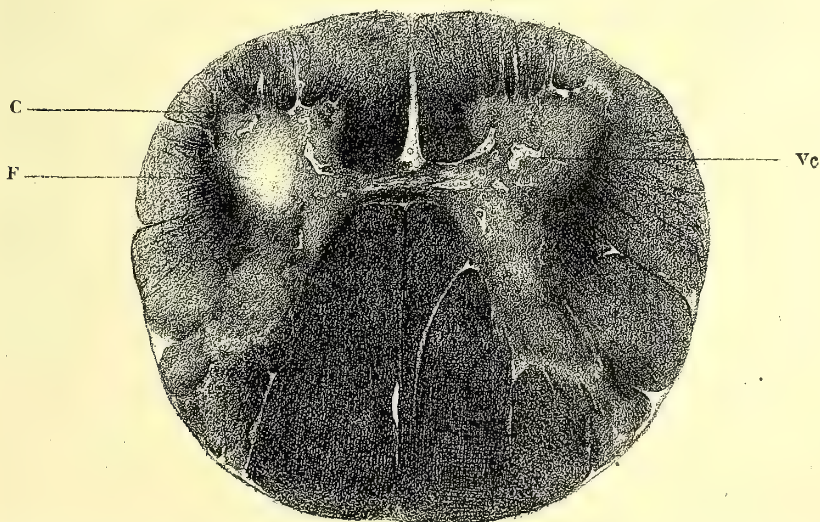


Fig. 194. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Région lombaire supérieure. — Deux particularités sont à relever dans cette coupe : 1° le faisceau latéral gauche est moins coloré que celui de droite par suite de la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses; il s'agit donc ici d'un cas de paralysie infantile dans lequel les faisceaux blancs participent aux lésions de la substance grise; 2° à droite on constate une altération très intense de la plupart des ramifications de l'artère centrale de la corne antérieure. — G. Marinesco fait en outre remarquer que, conformément à la description de Kadyi, l'une de ces ramifications s'avance vers la base de la corne postérieure. — *C*, cellule nerveuse normale; — *F*, gros foyer unique avec disparition complète des cellules et des fibres nerveuses; — *Vc*, grosse branche de bifurcation de l'artère centrale (il est possible que la disparition des cellules nerveuses à droite, en l'absence de tout foyer, tienne aux troubles d'irrigation déterminés par ces altérations vasculaires).

C'est surtout à cette période que l'on peut le plus aisément reconnaître la localisation de ces foyers; on constate qu'en général ils sont contenus dans l'épaisseur de la corne antérieure; parfois ils l'occupent tout entière, ordinairement ils siègent surtout dans la région antéro-interne ou dans la région antéro-externe de celle-ci; il est rare qu'ils s'étendent en arrière et empiètent sur le col de la corne postérieure. Dans certains cas, on les voit cependant ne pas demeurer exclusivement localisés à la substance grise, mais intéresser aussi, quoique assez légèrement, il est vrai, les parties contiguës de la substance blanche du cordon antérieur ou plutôt du cordon latéral. Cette participation des faisceaux blancs montre bien qu'il ne s'agit pas d'une lésion systématique de la substance grise, mais bien d'une lésion diffuse dans son essence, qui, par sa prédilection pour la substance grise, revêt les apparences d'une affection pseudo-systématique.

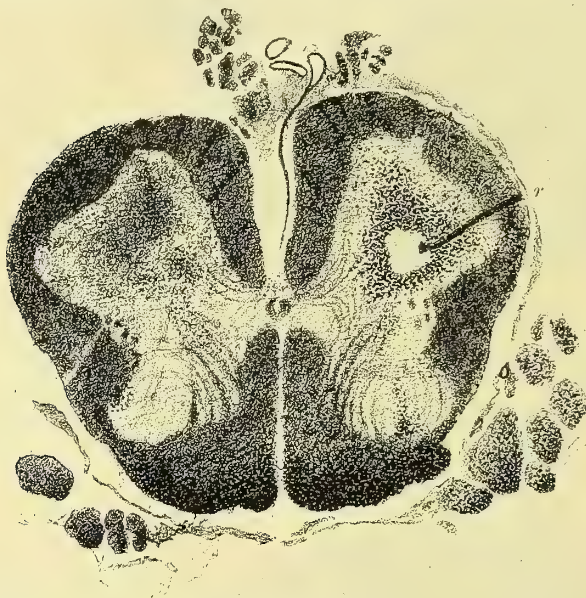


Fig. 195. — Coupe au niveau du renflement lombaire (méthode de Marchi). Cas de paralysie spinale infantile de Siemerling in *Archiv f. Psychiatrie*, 1894, d'après la reproduction publiée par la *Revue neurologique*, 1894, p. 685. On note sur cette coupe l'hémorragie de la corne antérieure droite, les altérations myélitiques sur toute la surface de la coupe reconnaissables au pointillé noir. En *r*, vaisseau marginal dilaté.

Quelles sont les raisons de cette manière d'être? L'étude de la distribution des vaisseaux sanguins dans la substance grise semble les fournir, ainsi que Pierre Marie l'a fait voir dans ses Leçons sur les Maladies de la Moelle (1892). En effet, la corne antérieure est surtout irriguée, dans sa partie interne par l'artère du sillon antérieur, dans sa partie externe par les artères radiculaires antérieures; suivant que le foyer de ramollissement inflammatoire siège dans la région interne ou dans la région externe de la corne antérieure, on peut admettre que c'est par l'intermédiaire de l'un ou de l'autre de ces troncs artériels que le foyer s'est produit; comme chacune de ces artères donne des ramifications à la substance blanche voisine, on voit que celle-ci doit participer parfois à la lésion de la substance grise. Il semble que ce soit l'artère centrale de la corne antérieure que frappe le plus souvent sinon exclusivement ce processus (V. fig. 196). L'étendue et le nombre des foyers de ramollissement inflammatoire constituant la paralysie infantile sont variables; parfois ceux-ci remontent sur une hauteur de 8, 10 centimètres et plus, tantôt ils ne mesurent guère que 1 ou 2 centimètres; quelquefois il n'en existe qu'un, souvent il y en a plusieurs, soit du même côté de la moelle, soit des deux côtés. La plus grande irrégularité règne à ce sujet. Enfin, on a déjà vu que ces foyers peuvent siéger non seulement dans la moelle, mais aussi dans le bulbe et même dans le cerveau, et qu'alors l'affection prend, suivant la localisation des lésions et l'aspect

symptomatique, le nom d'hémiplégie cérébrale infantile, d'idiotie, d'épilepsie.

Lorsque l'autopsie n'a lieu qu'au bout d'un assez grand nombre d'années, on constate dans la moelle des altérations fort différentes de celles qui viennent d'être exposées.

A première vue, sur les coupes examinées à l'œil nu, on remarque souvent qu'un point de la substance grise de la corne antérieure est plus translucide que les parties voisines. C'est en ce point que siégeait le foyer de ramollissement inflammatoire, mais bien entendu tout signe d'inflammation aiguë a disparu à ce niveau, on ne trouve plus là qu'un tissu fibrillaire de nature névroglique à mailles plus ou moins serrées, dans l'épaisseur duquel on rencontre un certain nombre de cellules de Deiters; les fibres nerveuses sont complètement détruites, et c'est notamment à l'absence des gaines de myéline qu'il faut attribuer la translucidité de toute cette région; les cellules ganglionnaires n'existent plus. Les vaisseaux sont ordinairement épaissis, parfois dilatés et par conséquent plus visibles, et semblent plus nombreux que dans la corne antérieure saine. Par suite de la présence de cet ancien foyer et de la destruction des fibres nerveuses qui y ont été comprises, la moitié correspondante de la moelle a subi une atrophie notable; celle-ci porte non seulement sur la substance grise de la corne antérieure, mais encore sur toute la susbtance blanche (cordon antéro-latéral et cordon postérieur) et même sur la corne postérieure et les colonnes de Clarke parfois. Cette atrophie ne semble pas d'ailleurs limitée à la moelle, elle existerait aussi sur l'hémisphère cérébral du côté opposé au foyer médullaire (Sander, Rumpf, Colella, Fornario, etc.), elle serait fort analogue à celle qui survient à la suite de l'amputation des membres, et par conséquent de nature centripète; c'est qu'en effet les membres paralysés ont subi un tel trouble de la nutrition dans toutes leurs parties, qu'ils se comportent en retour un peu comme s'ils avaient été entièrement supprimés. Probst[1] a confirmé ces recherches et constaté l'atrophie des circonvolutions, et même de la capsule interne; pour lui il s'agirait d'un arrêt de développement plutôt que d'une dégénérescence. Les racines antérieures sont souvent diminuées de volume, du moins celles qui naissent au niveau des foyers; mais, au microscope, Joffroy et Achard n'ont constaté presque aucune altération de leur structure, ce qu'ils attribuent à ce que les fibres détruites ont été remplacées par les fibres saines; d'autres

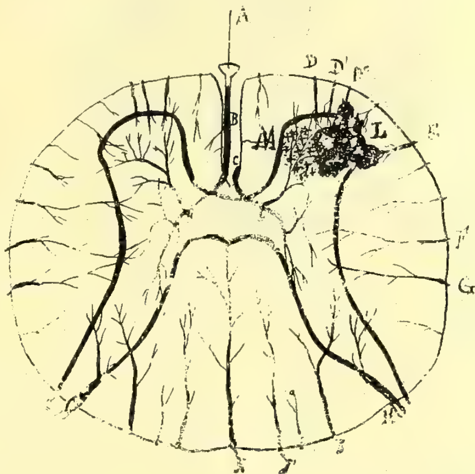


Fig. 196. — Schéma destiné à montrer le mécanisme de production, dans la paralysie infantile, des lésions de la corne antérieure. — *A*, artère spinale antérieure; — *B*, artère du sillon; — *C*, artère sulco-commissurale; — *D*, *D'*. *D''*, artères radiculaires antérieures; — *E*, artère latérale antérieure; — *F*, artère latérale moyenne. — Deux foyers de paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente; l'un *M* serait dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure; il est tout entier compris dans cette corne; l'autre *L* serait dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères radiculaires antérieures, il empiéterait sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

(1) Probst. *Wiener klin. Wochenschr.*, 1898.

auteurs ont constaté au contraire des lésions dans les racines antérieures.

Même divergence pour les troncs des nerfs moteurs mixtes. MM. Joffroy et Achard n'y ont pas non plus pu déceler d'altérations; la plupart des auteurs y ont trouvé autour de fibres saines des gaines vides et des tubes grêles, bien plus abondants que dans les nerfs normaux.



Fig. 197. — Coupe de la moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile très ancienne (Hue). Outre la présence d'un foyer dans la corne antérieure gauche on notera l'énorme atrophie de toute cette moitié de la moelle.

Dans les muscles paralysés, la disparition des fibres musculaires peut être totale; en général on retrouve encore quelques fibres reconnaissables au microscope, tout le reste du muscle est constitué par du tissu fibro-adipeux, parfois même par un tissu adipeux tellement abondant qu'on désigne ces cas sous le nom de « lipomatose interstitielle luxuriante ». Enfin on constate quelquefois dans les muscles paralysés l'existence de fibres hypertrophiées; pour Déjerine, cette hypertrophie serait due à une hyperactivité compensatrice, pour Joffroy et Achard à une altération dégénérative ayant peut-être des relations avec la lésion incomplète d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures.

Les vaisseaux du membre paralysé sont atrophiés; on a attribué un rôle à cette atrophie des vaisseaux dans l'arrêt de développement que subit tout le membre.



Fig. 198. — Coupes des deux humérus dans un cas de paralysie infantile. — A. Coupe de l'humérus du côté sain. — B. Coupe de l'humérus du côté atteint par la paralysie infantile : les dimensions de celui-ci sont beaucoup moindres, son contour plus arrondi (Collection Damaschino).

Les os des membres paralysés participent, comme on l'a vu, dans une forte proportion, à l'atrophie en masse de ces membres; au point de vue macroscopique on est frappé par l'aspect arrondi que présentent leurs contours et par la disparition ou du moins par la grande diminution des saillies et des dépressions qu'ils doivent présenter à l'état normal; aussi, sur une coupe transversale, la couche de substance compacte est-elle sur ces os beaucoup plus uniforme que normalement (Joffroy et Achard). A l'examen microscopique on voit que d'une façon générale, les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état sain; cette diminution de diamètre serait d'ailleurs plus accusée dans les couches profondes, et à ce niveau les systèmes de Havers pourraient n'atteindre que la moitié du diamètre normal.

Traitement. — Au moment de l'invasion, il faudra mettre à contribution tous les agents de la médication antipyrétique et de l'antisepsie interne; au besoin dans les cas d'hyperthermie marquée, les bains froids devront être conseillés. Hammond aurait obtenu de beaux succès par l'ergot de seigle.

Une fois la maladie confirmée, et pendant la première période de celle-ci, on pourra faire de la révulsion du côté de la colonne vertébrale, mais ces pratiques ne seront indiquées que pendant un laps de temps assez court, quelques semaines tout au plus; lorsque la période de régression est assez avancée, il n'y a plus grand'chose à attendre des révulsifs.

Quant au traitement local, l'électricité avec ses modes d'application divers a été préconisée avec une telle unanimité qu'on ne saurait se dispenser d'y avoir recours; cependant il ne faudrait pas s'attendre à lui voir donner toujours des résultats considérables; sa valeur thérapeutique dans la paralysie infantile semble avoir été très surfaite. En tout cas on se gardera d'électriser ces petits malades avant que la période de régression soit parvenue à un certain degré, sans cela on risquerait de communiquer à une moelle enflammée des excitations qui ne pourraient qu'être défavorables. — Au contraire, dans les cas anciens les applications électriques ne paraissent pas présenter d'inconvénients, et elles entretiennent peut-être dans une certaine mesure le jeu des muscles. « Un traitement électrique rationnel devra toujours être précédé d'un électro-diagnostic qui permette de préciser le degré de dégénérescence des muscles. Les muscles peuvent être répartis en trois groupes : 1° ceux qui répondent faiblement aux courants faradique et galvanique; 2° ceux qui, ne réagissant plus au faradique, réagissent au galvanique normalement; 3° ceux enfin qui présentent la réaction de dégénérescence. C'est surtout aux muscles des deux premiers groupes que l'électrisation est utile, parce qu'elle combat la tendance que ces muscles ont à s'atrophier et à dégénérer davantage du fait seul de leur défaut de fonctionnement. » (Delherm). Le massage méthodique des masses musculaires agira dans le même sens. La gymnastique raisonnée, active et surtout passive, conservera aux muscles en même temps que leur force, leur activité fonctionnelle, elle sera d'un très utile secours. Les frictions sèches ou à l'aide d'un liquide alcoolique ne seront pas à dédaigner pour activer les fonctions de la peau et sa circulation et pour combattre la tendance au refroidissement périphérique.

Contre les déviations et les déformations des membres et de leurs articulations les appareils orthopédiques pourront être d'un utile secours, mais à la condition qu'ils soient bien construits et bien appliqués. Calot (de Berck) recommande pour leur légèreté les appareils en celluloïd. Le même auteur a préconisé le redressement brusque des déformations, il ne paraît pas avoir eu beaucoup d'imitateurs. — Dans certains cas la ténotomie permettra de rendre au membre une direction normale, mais on ne la fera, bien entendu, que s'il reste encore assez de muscles pour que ce membre puisse rendre quelques services. Dans ces derniers temps, des tentatives fort intéressantes ont été faites, au point de vue chirurgical, pour faire actionner par les muscles restés sains les tendons des muscles atrophiés : les brillants résultats obtenus ont encouragé les chirurgiens, et de nombreux travaux récents (Péraire et Mally, Fernand Monod, Phocas, Le Roy des Barres, etc., etc.), ont montré le bien fondé de la méthode des greffes et des transplantations musculo-tendineuses dans le traitement des déviations paralytiques du pied. Certains auteurs ont préconisé des opérations sur les os ou les articulations, isolées ou combinées aux opérations sur les muscles et les tendons (arthrodèses, tarsectomies diverses : astragalectomie, résection cunéiforme, enchevillement, etc.); le résultat de ces opérations semble avoir été moins favorable. — En tout cas ces opérations devront être suivies d'une active surveillance, et c'est alors surtout que le massage, l'électricité et les mouvements passifs ne devront pas être négligés. La santé générale devra également, chez ces petits malades, parfois malingres, appeler l'attention; c'est à elle, beaucoup plus qu'à l'affection locale, que seront utiles l'hydrothérapie froide, les stations balnéaires, les bains excitants, les toniques, etc.

[P. MARIE]

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

Depuis longtemps déjà, Moritz Meyer avait reconnu l'existence, chez les adultes, d'une affection comparable à la paralysie infantile; Duchenne de Boulogne, Charcot, Bernhardt, Bourneville et Teinturier, Erb, E.-C. Seguin, Schultze, Laveran, etc., ont publié des cas du même genre; ces cas se sont multipliés dans ces derniers temps; nous citerons ceux de Williamson, Raymond, Bickel, Edwards, Niedner, Strümpell et Barthelmes, van Gehuchten. Médin, Macphail, Caverley, etc., ont relaté des épidémies de paralysie spinale atteignant surtout les enfants, mais ne respectant pas les adultes. Il est vraisemblable que quelques-uns des faits désignés sous le nom de paralysie spinale aiguë de l'adulte rentrent dans quelque autre cadre nosologique, et que certains, notamment, peuvent être considérés comme se rapportant à la classe de maladies d'origine infectieuse ou toxique connues sous le nom de névrites périphériques. Cependant il est d'autres cas où il s'agit réellement d'une lésion médullaire consistant en un ramollissement inflammatoire aigu spécialement localisé dans les parties antérieures de la substance grise médullaire. C'est cette localisation d'ailleurs qui seule donne aux symptômes produits par cette lésion des caractères assez particuliers pour déterminer la création de cette variété particulière parmi les myélites aiguës ou subaiguës.

A part la différence d'âge à laquelle survient ici l'affection médullaire, l'analogie avec la paralysie infantile serait complète : même début fébrile avec prodromes identiques (sauf les convulsions qui appartiennent en propre au jeune âge), même manière d'être de la paralysie, qui survient d'une façon rapide et massive et présente bientôt une phase de régression, puis une période d'atrophie avec perte de la réaction faradique des muscles, exagération précoce des réactions galvaniques et réaction de dégénération. Mais, par suite de la différence de l'âge auquel se fait le début, on comprend que cette atrophie devra rester uniquement limitée aux muscles; en effet, les autres parties du membre, notamment le squelette, ont, à l'état adulte, déjà acquis leur complet développement, de telle sorte que ces membres conservent leur volume normal et qu'on ne les voit pas non plus éprouver les déformations et les déviations si singulières de la paralysie infantile, ou tout au moins, si celles-ci se montrent, c'est à un faible degré. Comme dans cette dernière, il y a d'ailleurs absence ordinaire de troubles génito-urinaires et de troubles de la sensibilité. Dans un cas, Triboulet et Lippmann [1], auraient trouvé une mononucléose abondante dans le liquide céphalo-rachidien.

Cette paralysie spinale aiguë de l'adulte pourrait aussi survenir chez les sujets qui, dans leur enfance, ont été frappés de paralysie spinale infantile. Sterne rapporte dans sa thèse cinq observations de ce genre; ce serait en

[1] TRIBOULET et LIPPMANN, *Soc. méd. hôp.* 17 janvier 1902.

somme une variante de ces « reprises tardives d'amyotrophie » dont il a été question à propos de la paralysie infantile; mais ici, au lieu d'une amyotrophie à marche lente, il s'agirait d'une amyotrophie aiguë survenant tout à fait dans les conditions d'une récidive quoique avec un intervalle de plusieurs années.

L'**Anatomie pathologique** de la paralysie spinale aiguë de l'adulte serait tout à fait analogue à celle de la paralysie infantile : même ramollissement inflammatoire, même localisation prédominante dans la substance grise des cornes antérieures[1].

Le **Pronostic** n'est en général pas trop redoutable, du moins dans les formes pures, surtout parce que les autres formes, celles qui tuent et dans lesquelles les lésions sont plus étendues, ne portent pas le nom de paralysie spinale aiguë, mais celui de myélite aiguë purement et simplement. — Dans les formes légères, la période de régression peut être suffisante à faire disparaître la majeure partie de la paralysie, et alors il ne subsiste même pas une véritable infirmité du membre ou des membres atteints.

Le **Traitement** s'inspirera des mêmes indications que celui de la paralysie spinale infantile.

(1) A la vérité les autopsies sont peu nombreuses, et les renseignements que nous possédons à cet égard laissent fort à désirer, ainsi que l'a déjà fait remarquer Déjerine. Tout récemment van Gehuchten a présenté des coupes d'un cas de ce genre (Congrès de Bruxelles, 1903).

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE SPINALE (TYPE DUCHENNE-ARAN)

Par ANDRÉ LÉRI

Si nous n'intitulons pas ce chapitre *Poliomyélite antérieure chronique*, comme le voudrait sa place dans le présent ouvrage, c'est que les autopsies en se multipliant ont montré l'impossibilité de reconnaître cliniquement aujourd'hui une dégénérescence primitive isolée des cornes antérieures, une poliomyélite antérieure chronique vraie. Un fait actuellement bien établi, c'est que l'amyotrophie dite « Aran-Duchenne » ne répond pas à un type anatomo-pathologique et pathogénique unique, c'est simplement un *syndrome* qui se rencontre dans des affections médullaires variées dont seule l'altération des cellules des cornes antérieures fait nécessairement partie. Mais il s'en faut que cette altération soit toujours isolée, et diverses lésions associées à la poliomyélite, soit dans la substance blanche, soit dans la substance grise, soit dans les méninges, peuvent donner naissance à des affections diverses dont les unes paraissent bien définitivement différenciées par l'adjonction à l'amyotrophie de divers symptômes moteurs, sensitifs ou trophiques, dont les autres sont encore cliniquement impossibles à distinguer de la poliomyélite antérieure chronique vraie. Après le démembrement dont cette affection a été l'objet, démembrement qui n'est pas encore terminé, on peut, avec Pierre Marie, se demander s'il restera un seul cas bien authentique de dégénération par destruction autonome des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures; aussi, est-ce seulement comme syndrome clinique, signe de dégénérescence chronique, *primitive ou non*, des cornes antérieures, que nous décrirons l'amyotrophie Duchenne-Aran.

Historique. — Nous sommes bien loin aujourd'hui de comprendre les amyotrophies comme Duchenne et Aran. C'est au cours de ses célèbres recherches électro-musculaires que Duchenne apprit à distinguer de la paralysie motrice l'atrophie musculaire considérée jusque-là seulement comme un effet de la paralysie, alors qu'elle en peut être l'origine et la cause. Plusieurs auteurs avaient déjà signalé comme des curiosités des cas d'atrophie musculaire progressive qu'ils considéraient comme des paralysies à forme spéciale, tels Dubois (de Neufchâtel), van Swieten, Abercrombie, Ch. Bell, Graves, Darwall; Cruveilhier en 1832, puis en 1848, avait même fait deux autopsies d'amyotrophie progressive et avait cru constater une transformation graisseuse des fibres musculaires; aussi Duchenne publia-t-il en 1849 sa découverte à l'Académie des Sciences sous le titre : *Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse*. Aran [1], l'année suivante, réunit onze cas d'une « maladie non

[1] Aran. *Arch. gén. de méd.*, 1850.

encore décrite du système musculaire, atrophie musculaire progressive ». L'un et l'autre auteurs réunissaient dans une description d'ensemble les cas qui nous semblent aujourd'hui les plus disparates d'atrophie musculaire progressive et, faute d'autopsie complète, considéraient celle-ci comme une affection toujours et uniquement *musculaire*. Toutes les amyotrophies formaient alors un seul bloc et les découvertes anatomiques ultérieures firent varier la pathogénie de l'ensemble jusqu'à ce qu'un démembrement complet, qui n'a pas encore atteint son terme, eût montré que dans toutes les hypothèses pathogéniques il y avait une part seulement de vérité.

Cruveilhier fit, en 1853, l'autopsie d'un des malades de Duchenne, le saltimbanque Lecomte, et constata une atrophie des racines antérieures spinales; en 1854, de nouvelles autopsies de Cruveilhier et d'Aran montrèrent la même lésion et, dès lors, l'atrophie des *racines antérieures* fut considérée comme la lésion primitive et nécessaire de toute amyotrophie progressive. Mais Cruveilhier avait supposé déjà l'altération des cornes antérieures; Luys décrivit en 1860 l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures dans la moelle d'un homme atteint d'atrophie musculaire; cette observation prit plus d'importance quand Prévost et Vulpian eurent localisé dans la disparition des cellules des cornes antérieures la lésion fondamentale de la paralysie atrophique infantile (1866), et surtout quand Prévost et David eurent montré dans une lésion circonscrite de la corne antérieure, à l'origine des septième et huitième paires cervicales, la cause anatomique du début de l'amyotrophie progressive par l'éminence thénar. Dès lors, dans l'esprit des cliniciens, toute amyotrophie devait être forcément d'origine *spinale*, et cette opinion reçut encore de nombreuses confirmations par les observations successives de Dumesnil, de Lockhart-Clarke, de Hayem, de Charcot et Joffroy, de Charcot et Gombault, de Pierret et Troisier, etc.

Duchenne lui-même, dans sa troisième édition de l'*Électrisation localisée*, parue en 1872, revint sur sa première théorie et accepta pour les amyotrophies une origine spinale, mais comme tous les auteurs, il continua à assembler ce qui devait être dissocié. Ses propres travaux contenaient cependant, sans qu'il s'en soit douté, le germe du démembrement : on y retrouve, parmi les anomalies, la description de la paralysie générale spinale subaiguë, des myopathies, car il avait signalé une forme un peu particulière et héréditaire de l'enfance, de la syringomyélie, car il avait noté que « dans un bon tiers des cas la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie, ainsi que la sensibilité cutanée » au point que certains malades s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées. De plus, dès 1853, Duchenne avait décrit la paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérosique, mais sans plus songer à la rapprocher des amyotrophies progressives, qu'il n'avait songé à en séparer les maladies contenues dans sa description d'ensemble.

La dissociation se poursuivit simultanément dans deux sens différents, les uns séparant des atrophies myélopathiques un certain nombre de types d'atrophies primitivement musculaires, les autres séparant des atrophies myélopathiques pures des amyotrophies également myélopathiques, mais devant leur autonomie à l'association de certaines lésions et de certains symptômes.

Dès 1872, Charcot fit, après Eulenburg et Cohnheim, une autopsie de *paralysie pseudo-hypertrophique* et la rangea dans les amyotrophies d'origine périphérique; par un retour un peu brusque, dès l'année suivante Friedreich voulut de nouveau considérer toutes les atrophies musculaires comme des affections pri-

mitives des muscles. Leyden en 1876 et Möbius en 1879 décrivirent une atrophie musculaire héréditaire débutant par les membres inférieurs et ne différant de la paralysie pseudo-hypertrophique que par l'absence d'hypertrophie: Damaschino montra que l'hypertrophie avait une importance secondaire et indiqua que l'atrophie dite « graisseuse » tenait en réalité non à la substitution de graisse à la substance contractile des fibres musculaires, mais à l'accumulation de graisse dans les interstices des fibres, accumulation pouvant d'un cas à l'autre atteindre des proportions très variables. La paralysie pseudo-hypertrophique et l'atrophie de Leyden et Möbius constituèrent le premier exemple des myopathies: une autopsie de Lichtheim (1878), en ne montrant aucune lésion des cornes antérieures, confirma l'existence des myopathies, mais elles ne parurent définitivement fondées qu'à la suite des importants mémoires de Landouzy et Déjerine (1885), de P. Marie et Guinon (1885) et de Erb (1886).

Landouzy et Déjerine établirent sur une base anatomique solide la nature myopathique de l'atrophie musculaire à type facio-scapulo-huméral qui porte leur nom, Erb décrivit le type juvénile scapulo-huméral et, d'accord avec Charcot (1885), avec Pierre Marie et Guinon (1885), considéra les diverses myopathies déjà décrites comme autant de formes d'une même maladie, la *dystrophie musculaire progressive* : cette conception qui place en face des amyotrophies spinales la grande classe des *myopathies* primitives est aujourd'hui à peu près définitivement acceptée.

En même temps que se fondaient les atrophies myopathiques, les amyotrophies spinales se subdivisaient. C'est à leurs dépens que Charcot fonda en 1872 la *sclérose latérale amyotrophique*; plusieurs observations cliniques et anatomiques soit personnelles (1865, 1869, 1872), soit publiées par divers auteurs (Dumesnil, Duchenne, Leyden, O. Barth, Clarke, etc.) lui permirent de parfaitement l'identifier cliniquement et anatomiquement. Mais ce fut surtout la description de la *syringomyélie* (Schultze et Kahler, 1882, Debove, Déjerine, 1889, Joffroy et Achard, Charcot) qui enleva à l'amyotrophie spinale d'Aran-Duchenne la plupart de ses cas. Quant à la *pachyméningite cervicale hypertrophique* décrite en 1871 et 1873 par Charcot et Joffroy, elle semble n'être dans la majorité des cas que l'expression clinique d'une syringomyélie, parfois d'une méningo-myélite syphilitique ou tuberculeuse; très rarement il s'agit d'une véritable fibrose méningée d'origine probablement rhumatismale.

Nous ne parlerons ici que pour mémoire des amyotrophies progressives dites *névritiques*, car malgré les espérances qu'avait données la découverte des polynévrites, aucune des rares observations qui tendraient à faire croire qu'elles sont capables de provoquer des amyotrophies primitives, des atrophies musculaires progressives, n'est absolument démonstrative; les polynévrites ressemblent aux paralysies spinales aiguës ou subaiguës de l'adulte, mais ne ressemblent guère à l'amyotrophie progressive, et l'on peut dire que celle-ci n'a rien perdu à l'avènement des polynévrites. Quant à l'*amyotrophie Charcot-Marie* que certains voulaient, malgré les prévisions des auteurs de la description, faire entrer dans les polynévrites, il est aujourd'hui avéré par les autopsies de Marinesco, de P. Marie et Sainton, etc., qu'il s'agit d'une myélopathie nettement caractérisée avec lésions des cordons postérieurs, surtout des cordons de Burdach, des cellules des cornes antérieures et des ganglions spinaux : on ne peut plus décrire l'amyotrophie Charcot-Marie avec les myopathies, c'est au chapitre des maladies de la moelle qu'elle devrait trouver place, car elle représente

une forme cliniquement et anatomiquement bien différenciée d'amyotrophie spinale.

Mais ce n'est pas tout, et, si complet qu'il paraisse, le démembrement de l'amyotrophie Aran-Duchenne nous paraît encore continuer ; Raymond [1] avait signalé, dès 1893, un cas de méningo-myélite vasculaire diffuse syphilitique s'étant manifesté cliniquement par une amyotrophie type Aran-Duchenne, mais les douleurs et la parésie précédant l'atrophie auraient pu permettre de faire le diagnostic ; Lannois signala également une amyotrophie simulant le type Aran-Duchenne chez un syphilitique ; Raïchline [2] et Vizioli [3] présentèrent chacun un cas d'atrophie musculaire progressive *parasyphilitique* qu'ils supposèrent due à une méningo-myélite vasculaire diffuse. Nous appuyant sur des observations cliniques et anatomiques personnelles ou recueillies dans la littérature et sur des considérations étiologiques, nous pensons que l'amyotrophie Aran-Duchenne est la manifestation symptomatique très fréquente d'une myélite ou d'une *méningo-myélite syphilitique* diffuse et que rien cliniquement ne permet parfois de distinguer une poliomyélite antérieure chronique d'une méningo-myélite syphilitique, si ce n'est peut-être l'examen du liquide céphalo-rachidien.

Ainsi démembrée pour fournir des éléments d'une part aux myopathies, d'autre part à la syringomyélie, à la sclérose latérale amyotrophique, à la pachyméningite cervicale hypertrophique, à la myélite syphilitique, l'amyotrophie Duchenne-Aran peut-elle encore traduire à elle seule l'existence d'une poliomyélite antérieure chronique? Certaines observations semblent le prouver (J. Charcot et Dutil, Déjerine, Raymond), mais elles sont en si petit nombre qu'on est presque en droit d'affirmer aujourd'hui que l'ancienne poliomyélite antérieure chronique, définitivement déchue, ne renaîtra jamais de ses cendres. Les diverses affections qui se sont partagé ses dépouilles semblent avoir acquis définitivement leur droit de propriété : les myélites chroniques diverses, spécialement la myélite syphilitique, partageront sans doute avec la poliomyélite antérieure les très rares cas où le syndrome d'Aran-Duchenne est observé pur. Mais, malgré les quelques symptômes d'altération spinale que l'on peut constater chez des myopathiques, il semble bien peu probable que des affections aussi nettement différenciées que les myopathies et les diverses amyotrophies spinales puissent dès maintenant être réunies en un seul et même groupe autrement que par les liens fragiles de caractères isolés. Que les myopathies reconnaissent pour cause soit une lésion primitivement musculaire, soit un trouble nerveux fonctionnel ou organique, mais en tout cas le plus souvent non décelable par nos moyens actuels d'examen histologique, la séparation des amyotrophies myopathiques et myélopathiques semble toujours justifiée tant par l'ensemble de leurs symptômes cliniques, même si chacun d'eux pris isolément ne présente pas une valeur absolue, que par l'importance respective de leurs lésions musculaires et médullaires.

Dans ce chapitre nous étudierons non la poliomyélite antérieure chronique, mais toutes les amyotrophies à type Aran-Duchenne (amyotrophies progressives spinales débutant par les membres supérieurs) qui ne se distinguent pas de la poliomyélite antérieure par quelqu'un des symptômes propres à la syringomyélie, à la maladie de Charcot ou à la pachyméningite cervicale ; nous ne nous

(1) Raymond. *Soc. méd. des hôp.*, février 1893.
(2) Raïchline. Congrès de Moscou, 1897.
(3) Vizioli. *Annali di Neurologia*, 1898.

dissimulons pas qu'elles ne répondent pas à une altération anatomique unique et que l'avenir en séparera sans doute de nouvelles entités cliniques avec leur substratum anatomique.

Étiologie. — L'*âge* ordinaire du début est de 25 à 50 ans, très exceptionnellement plus tôt, quelquefois plus tard ; l'amyotrophie spinale qui apparaît dans l'enfance a une évolution spéciale, c'est le type Werding-Hoffmann qui sera décrit isolément. Les hommes sont beaucoup plus souvent frappés que les femmes ; dans aucun type d'amyotrophie progressive, la différence des *sexes* n'est aussi sensible ; or, en comptant l'ensemble des amyotrophies à cette époque non différenciées, Roberts, en 1858 (1), avait déjà trouvé 84 hommes pour 15 femmes. L'*hérédité* ne paraît jouer aucun rôle et toutes les observations d'amyotrophie Aran-Duchenne héréditaire ou familiale datent d'avant la connaissance des myopathies ; cependant on a cité à titre de curiosité tout à fait exceptionnelle l'amyotrophie Aran-Duchenne chez le père de deux myopathiques (Cénas et Douillet) (2), dans la famille de plusieurs myopathiques (Viard) (3) : il ne s'agit là bien vraisemblablement que de simples coïncidences, l'amyotrophie myélopathique de l'adulte est toujours une affection *acquise* et *accidentelle*.

La cause de l'amyotrophie Duchenne-Aran a été cherchée dans toute la série des « causes à tout faire » (P. Marie) qui ont été invoquées pour toutes les affections nerveuses ; le froid, l'arthritisme, le surmenage, les excès de toute sorte ont été accusés sans qu'on ait fourni aucune démonstration probante de leur rôle nocif. Deux circonstances étiologiques seulement paraissent avoir une importance sérieuse : le *traumatisme*, qui a été signalé dans d'assez nombreuses observations dignes de foi (Erb, de Bück (4), Meyer (5), Kienböck (6), P. Marie, etc.), et les *infections* ou *intoxications* : la rougeole (Eulenburg, Niseman), la fièvre typhoïde (Benedikt, Gérard, Mousson), le choléra (Friedberg), le rhumatisme articulaire aigu (Friedreich), le diabète (Nonne), etc., ont été tour à tour incriminés ; les faits relativement nombreux où une atrophie musculaire progressive a succédé à plus ou moins longue échéance à une paralysie infantile (Ballet et Dutil) (7) ; Grandou (8) ; Bernheim (9), sont un appoint important à la théorie infectieuse, car l'origine infectieuse de la paralysie infantile soutenue par Pierre Marie dès 1892 est aujourd'hui universellement admise.

Parmi les infections, la *syphilis* n'a joué jusqu'ici qu'un rôle discret dans la pathogénie de l'atrophie Duchenne-Aran ; Aran, Mac Dowald, Thouvenet, Jean Charcot ont signalé la syphilis dans les antécédents d'amyotrophiques ; Hammond, Niepce, Fournier, Misserbi, ont noté la relation possible de cause à effet entre les deux affections ; le professeur Raymond a décrit la méningo-myélite vasculaire diffuse qu'il a trouvée dans la moelle d'un syphilitique, dont l'affection n'avait différé que par quelques symptômes (douleurs, parésie précédant l'atrophie) du syndrome de Duchenne-Aran. Nous estimons que la

(1) ROBERTS. *An essai of wasting Palsy*, 1858.
(2) CÉNAS et DOUILLET. *Loire méd.*, 15 juillet 1895.
(3) VIARD. Thèse de Paris, 1900.
(4) DE BÜCK. Congrès de Bruxelles, 1897.
(5) MEYER. *Münch. med. Woch.*, 1901.
(6) KIENBÖCK. *Monatschr. f. Unfallheilk.*, 1901.
(7) BALLET et DUTIL. *Rev. de méd.*, 1884.
(8) GRANDOU. Thèse de Paris, 1893.
(9) BERNHEIM. *Rev. méd.*, 1893.

syphilis est très fréquente dans l'étiologie de l'amyotrophie spinale (¹). Nous nous basons : sur la fréquence de la syphilis chez les malades que nous avons observés et sur le grand nombre des observations où, sans même que la syphilis ait été explicitement reconnue, on la retrouve soit dans un épisode de l'histoire des malades, soit dans certains stigmates, soit dans l'existence d'affections concomitantes (tabes, paralysie générale, etc.) Nous nous appuyons encore sur l'extrême prédilection de l'amyotrophie pour l'âge adulte et le sexe masculin; sur le délai de 7 à 15 ans qui s'est écoulé entre l'accident initial et le début de l'atrophie dans presque tous les cas où la syphilis a été avouée, délai tout à fait normal pour les affections médullaires tertiaires les mieux caractérisées, le tabes en particulier; sur l'inconstance des signes cliniques soi-disant différentiels entre la poliomyélite antérieure vraie et la myélite vasculaire syphilitique diffuse; sur la constatation dans des cas d'amyotrophie, de lésions méningées et vasculaires et de lésions des cordons blancs semblables à celles rencontrées par Raymond; sur les lésions de même nature plus ou moins explicitement signalées dès longtemps par presque tous les auteurs qui ont fait des autopsies d'amyotrophiques (Hayem, Luys, Lockardt-Clarke, Charcot et Joffroy, Charcot et Gombautt, Darkschevitch, Alzheimer, Strümpell, etc.) ; sur la constatation enfin, dans deux cas, de lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, signature de l'inflammation chronique presque certainement syphilitique de la méninge. Certains auteurs ont cependant signalé des cas où, les sujets ayant eu la syphilis, seules les cornes antérieures ont été trouvées atteintes, où même les vaisseaux ont paru à peu près normaux (²) ; mais il ne nous semble pas que l'absence même de lésions vasculaires constatables doive faire éliminer avec certains auteurs l'hypothèse d'une origine vasculaire, syphilitique en particulier. On sait combien les éléments cellulaires de la substance grise sont fragiles et leur nutrition précaire, confiée aux seules branches terminales, nullement anastomosées, de l'artère centrale; aussi on comprend que la moindre altération, soit des plus fines branches vasculaires, soit seulement du milieu sanguin, puisse retentir défavorablement sur leur nutrition et sur leur existence ; nous rappellerons seulement à titre de comparaison combien minimes sont parfois, exceptionnellement il est vrai, les altérations vasculaires dans les moelles de paralysies infantiles, et cependant l'origine infectieuse et vasculo-sanguine de la paralysie infantile est aujourd'hui généralement reconnue.

En somme, quoi qu'il en soit de la fréquence relative de la syphilis, on a pu se rendre compte actuellement que la lésion, isolée ou non, des cellules des cornes antérieures ne constitue presque jamais une maladie systématique primitive de la moelle, mais bien une lésion *secondaire*, due à l'influence primitive d'une infection, d'une intoxication ou d'une toxi-infection. Cette lésion n'est donc le plus souvent qu'*occasionnellement systématisée*; l'action nocive des toxiques ou des toxines est réellement élective sur les éléments cellulaires, ou bien elle est diffuse, mais se manifeste plus facilement, cliniquement et anatomiquement, sur des cellules délicates, centres moteurs et trophiques, que sur des fibres conductrices entourées d'enveloppes protectrices.

(¹) Léri. Congrès de Bruxelles, 1903.

(²) Déjerine. *Arch. phys.*, 1876 et 1895. — Schmans. *Deutsches Archiv. f. klin. med.*, XXXXIV, — Schultze. *Berlin. klin. Woch.*, 1883. — Eisenlohr. *Arch. f. Psych.*, VIII. — Rumpf. *Die syph. Erkrank. des Nervensystems*, 1887.

Symptomatologie. — L'affection se manifeste d'abord par une *gène fonctionnelle*, par la difficulté à exécuter certains mouvements, à tenir une plume, à boutonner un vêtement, à saisir de petits objets, des allumettes, des pièces de monnaie, à cueillir une fleur, etc. Ce sont d'ordinaire les mouvements des *mains* qui sont les premiers troublés, mais assez souvent aussi ce sont ceux des épaules, il devient difficile de lever les bras, de soulever un fardeau; en général les mouvements qui paraissent les premiers altérés sont ceux qui sont le plus coutumiers au malade; c'est ainsi qu'un employé aux écritures se trouve gêné en écrivant, un boucher en soulevant des pièces de viande, un tisserand en manœuvrant le métier Jacquard; c'est ainsi aussi que la main qui travaille le plus semble souvent la première atteinte (Aran). On a voulu voir dans cette localisation première la preuve de l'influence du surmenage de certains muscles; il nous semble plus naturel d'y voir seulement dans bon nombre des cas la preuve que la faiblesse fonctionnelle, qui presque toujours précède la constatation de l'atrophie réelle, se fait surtout remarquer quand elle atteint les mouvements les plus habituels et les plus nécessaires, les mouvements professionnels en particulier. Les deux membres supérieurs paraissent atteints non pas simultanément en général, mais l'un après l'autre à peu d'intervalle : ce sont le plus souvent les deux mains qui se prennent, plus rarement les deux épaules, exceptionnellement la main d'un côté et l'épaule du côté opposé; le début par les bras (Étienne) ou par le tronc est très exceptionnel, le début chez les adultes par les muscles des membres inférieurs est tout à fait exceptionnel; un seul cas avec autopsie a été rapporté par Raymond et Philippe (¹).

Quand le malade vient se plaindre du trouble de ses mouvements, un examen attentif permettra toujours de constater déjà un certain degré d'*amyotrophie*. Les muscles de l'*éminence thénar* sont en général les premiers pris, en commençant par le court abducteur du pouce, muscle le plus superficiel et le plus externe; sa saillie ordinaire fait place à une dépression limitée en dehors par le bord devenu proéminent du premier métacarpien; au repos le pouce se rapproche de l'index. Les muscles de la couche profonde se prennent ensuite, l'éminence thénar s'aplatit de plus en plus et le pouce, qui est normalement sur un plan antérieur aux autres doigts, se met sur le même plan qu'eux par la prédominance d'action de ses extenseurs : ainsi se trouve constituée la « main de singe », main plate caractéristique de l'atrophie musculaire. L'éminence hypothénar s'atrophie ensuite et se déprime, le 5e métacarpien fait saillie sur le bord interne de la main.

Les interosseux et les lombricaux se prennent généralement après les muscles thénars, quelquefois en même temps qu'eux, ou même avant d'après Eulenburg : les espaces interosseux se creusent, les métacarpiens deviennent saillants, les deuxièmes et troisièmes phalanges se fléchissent alors que les premières restent en extension et parfois se mettent en hyperextension par suite de la prédominance d'action des extenseurs et fléchisseurs communs des doigts : c'est alors la « main en griffe » qu'on désigne communément sous le nom de « main de Duchenne-Aran », quoiqu'elle soit bien différente de la main que Duchenne avait décrite comme caractéristique de l'atrophie musculaire progressive (P. Marie).

L'atrophie gagne ensuite, souvent après un assez long arrêt, les muscles de

(¹) Raymond et Philippe. *Soc. de neurol.*, novembre 1902.

l'*avant-bras*, les fléchisseurs d'abord, puis les extenseurs : les doigts se redressent et la main pend flasque et ballante, incapable d'aucun mouvement actif, véritable main de cadavre, « main de squelette », au bout d'un avant-bras



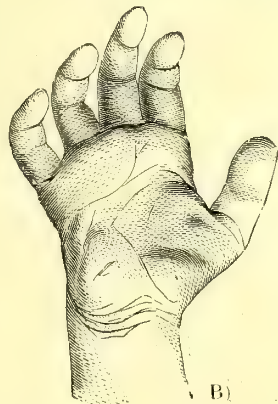


Fig. 198 *bis*.

Figures de Duchenne (de Boulogne). — A) Main que l'on appelle communément aujourd'hui « main de Duchenne-Aran ». — B) Main que Duchenne considérait comme « typique » de son atrophie musculaire progressive : elle appartenait, suivant toute probabilité, à un syringomyélique.

amaigri dont les os font saillie sur chaque côté et laissent entre eux une dépression occupée par quelques tendons qui roulent sous le doigt.

Souvent l'amyotrophie s'arrête là pendant plusieurs mois ou plusieurs années, mais parfois avant même qu'elle ait atteint un degré aussi prononcé à la main, elle a déjà envahi d'autres segments des membres, soit le *bras*, soit plus souvent peut-être les *épaules* en épargnant momentanément le bras. Au bras comme à l'avant-bras les fléchisseurs, biceps et brachial antérieur, sont atteints d'abord, puis le deltoïde et, parfois très tardivement, le triceps ; les mouvements de flexion de l'avant-bras disparaissent, puis l'abduction du bras, enfin l'extension de l'avant-bras ; les membres supérieurs pendent alors inertes le long du corps, leur squelette apparaît presque sous la peau et le triangle osseux omo-claviculaire se dessine nettement, séparé par une dépression de la saillie de la tête humérale.

L'atrophie s'étend enfin souvent aux muscles du *tronc* et du *cou*. Duchenne avait soigneusement étudié la marche de l'atrophie dans les différents muscles du tronc et dans les faisceaux de chacun d'eux, mais nous ne savons encore aujourd'hui si sa description ne s'applique pas plutôt aux myopathies qu'aux atrophies myélopathiques. D'après lui les faisceaux moyens et inférieurs du trapèze se prennent d'abord, le bord spinal de l'omoplate s'écarte de la colonne vertébrale en même temps que son angle externe s'abaisse avec la tête humérale et que son angle inférieur s'élève légèrement et vient faire saillie sous la peau ; le rhomboïde et l'angulaire s'atrophient ensuite, ainsi que le grand dentelé, et tout le bord spinal de l'omoplate se détache du tronc dont le sépare bientôt une gouttière profonde ; les grands dorsaux, les grands pectoraux, les intercostaux s'atrophient et le tronc se trouve réduit au « gril costal » du squelette. Très tardivement, d'après Duchenne, la portion claviculaire du trapèze disparaît et la tête s'incline en avant ; l'excitabilité excessive des fibres de cette partie en ferait, dit Duchenne, l'ultimum moriens de tous les muscles du tronc et du cou ; cette affirmation semble loin d'être toujours exacte, elle n'est guère explicable en tout cas, comme le pensait Duchenne, par l'innervation de cette portion claviculaire par la branche externe du spinal, car toutes les parties du trapèze sont également innervées par le spinal (Poirier et Richer). Les muscles sacro-

spinaux, extenseurs du tronc, et les muscles de l'abdomen, fléchisseurs, diminuent ensuite de puissance et la colonne vertébrale s'incurve soit en avant, soit en arrière, le plus souvent aussi un peu vers la droite ou vers la gauche.

Exceptionnellement et très tardivement seulement les muscles des *membres inférieurs* s'atrophient en commençant par les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin. Quelquefois l'atteinte des muscles de la *respiration* produit une asphyxie croissante qui se termine par la mort au milieu de crises dyspnéiques; peut-être l'atrophie de la musculature viscérale, signalée dans un cas par Léri, n'est-elle pas pour rien dans cette asphyxie d'origine soi-disant bulbaire (muscle cardiaque, muscles de Reissessen).

L'atrophie des muscles de la *face* n'est nullement exceptionnelle comme on l'enseigne couramment, mais ce sont les muscles superficiels, les peauciers, qui sont atteints et la face prend un aspect uniformément émacié, très caractéristique; en tout cas l'aspect est toujours très différent de celui de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Les *sphincters* sont toujours respectés; une constipation opiniâtre constatée parfois dépend peut-être d'une atrophie de la musculature intestinale.

Au début, la gêne fonctionnelle étant presque toujours le premier signe, on ne peut affirmer que la parésie n'a pas précédé l'amyotrophie, mais plus tard on peut toujours s'assurer que l'impotence est proportionnelle au nombre des fibres disparues; la paralysie vraie, l'impotence motrice absolue, ne survient que quand le muscle est réduit à un nombre de fibres tout à fait minime, insuffisant pour qu'un mouvement se produise sous l'influence soit de l'excitation volontaire, soit de l'excitation réflexe ou électrique : cette *prédominance de l'atrophie sur la paralysie* est la découverte fondamentale de Duchenne, c'est sur ce symptôme qu'est basée l'existence de toutes les amyotrophies progressives. Quant à la topographie de l'atrophie, elle ne peut servir de base au diagnostic du siège de la lésion, la distribution des troubles moteurs de cause médullaire ne différant pas de celle des troubles moteurs de cause radiculaire (Cestan et Huet) (1).

Dans la majorité des cas, quand on examine un amyotrophique, on constate très précocement, dans les muscles en voie d'atrophie ou dans ceux que l'atrophie menace, des *contractions fibrillaires* ou *fasciculaires* : elles donnent l'impression de cordelettes qui soulèveraient brusquement la peau suivant la direction des fibres du muscle ; ces contractions ne se produisent d'ordinaire que sur une partie de leur longueur; généralement brusques, elles se propagent parfois suivant un mouvement ondulatoire; parfois nombreuses, presque continues et presque généralisées à toute la musculature, elles sont d'autres fois rares, limitées à un petit nombre de muscles, et nécessitent une recherche et un examen prolongés; le malade peut parfois guider ces recherches, car il sent se produire ces contractions involontaires. Les excitations de toutes sortes peuvent les faire apparaître, un pincement, une friction, une légère percussion ou la simple impression du froid quand on fait déshabiller le malade. Elles sont rarement assez multiples sur un même groupe musculaire pour produire de véritables mouvements du segment de membre correspondant. Les contractions fibrillaires ont une valeur réelle pour le diagnostic, mais nullement une valeur absolue : on les observe dans presque tous

(1) Cestan et Huet. *Iconogr. Salpêtr.*, 1902, I, p. 1.

les cas d'amyotrophies spinales, il est vrai, mais aussi bien dans la syringomyélie, la sclérose latérale amyotrophique, etc., que dans l'amyotrophie Aran-Duchenne; de plus on peut les observer aussi, quoique bien plus rarement, dans des atrophies myopathiques (Zimmerlin, Hitzig, Oppenheimer, Léri, etc.) et même chez des hystériques, des neurasthéniques et de simples névropathes.

Les *réflexes tendineux* sont le plus souvent *diminués* dès le début; cette diminution semble bien plus précoce que dans les myopathies où généralement elle est proportionnelle à l'atrophie; cependant Léri a trouvé chez plusieurs myopathiques des services de P. Marie et de Babinski l'abolition des réflexes tendineux, rotuliens en particulier, malgré l'intégrité parfaite des muscles correspondants [1]; la diminution et la disparition des réflexes tendineux ne peut donc pas avoir une valeur absolue pour le diagnostic de l'atrophie myélopathique. Quant à l'exagération des réflexes, elle ne peut théoriquement pas faire partie du syndrome de la poliomyélite antérieure chronique, alors qu'au contraire elle est un des premiers signes de la sclérose latérale amyotrophique; mais nous avons dit que l'amyotrophie Aran-Duchenne peut être fréquemment l'expression d'une myélite ou d'une méningo-myélite diffuse, syphilitique surtout; dans certains de ces cas on peut voir l'atteinte progressive des faisceaux pyramidaux, succédant à celle des cornes antérieures, se manifester tardivement par l'exagération des réflexes tendineux (Raymond) ainsi que par l'extension des orteils (Léri); on a alors un tableau clinique un peu analogue à celui de la sclérose latérale amyotrophique, mais la lente évolution et la progression des symptômes permettront souvent le diagnostic de méningo-myélite syphilitique.

La *contractilité électrique* des *muscles* varie suivant la période de l'atrophie, et cela non seulement pour chaque muscle, mais pour chaque faisceau musculaire. La contractilité *faradique* diminue progressivement au fur et à mesure de l'atrophie des différentes portions et ne disparaît complètement que quand tous les faisceaux du muscle ont disparu; mais elle peut persister dans certaines parties d'un muscle alors que les parties voisines ne réagissent plus : l'anatomie pathologique explique ces différences en montrant, comme nous le verrons, des faisceaux complètement atrophiés à côté d'autres faisceaux du même muscle presque complètement intacts. La contractilité *galvanique* reste longtemps normale, puis diminue quand le nombre des fibres saines a sensiblement diminué, puis augmente de nouveau, mais avec inversion de la formule normale, quand le nombre des fibres en voie de dégénération, quoique non complètement atrophiées, l'emporte sur le nombre des fibres saines (Erb), enfin diminue de nouveau et disparaît définitivement. On peut donc trouver, dans certains cas et à une certaine période de l'évolution, la réaction de dégénérescence, soit complète, soit le plus souvent partielle, dans un nombre de muscles toujours très limité. La réaction de dégénérescence serait, d'après les recherches de Babinski sur la contractilité des muscles du cadavre, la réaction propre aux fibres musculaires rendue, par suite de la suspension de l'influx nerveux, indépendante de la réaction due aux filets nerveux intra-musculaires : aussi cette réaction est-elle beaucoup plus fréquente dans les atrophies spinales que dans les myopathies, mais elle n'en est pas pathognomonique et de nombreux auteurs

(1) LÉRI. *Revue neurol.*, juin 1901.

l'ont signalée dans des atrophies myopathiques (Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Déjerine, Eisenlohr, Spillmann [1], Abadie et Denoyes [2], etc.).

Les muscles en voie d'atrophie se fatiguent beaucoup plus vite que les muscles normaux sous l'influence du courant électrique et recouvrent beaucoup plus lentement leur excitabilité (Onimus et Legros).

L'excitabilité électrique des nerfs est normale ou diminuée, rarement abolie.

La *contraction diplégique*, décrite par Remak, est un phénomène rare : elle consiste en contractions bilatérales des muscles des membres supérieurs atrophiés quand on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cinquième vertèbre cervicale, le pôle positif entre la première et la cinquième, surtout dans la fossette carotidienne; il s'agirait, d'après Remak, de contractions réflexes dues à l'excitation du ganglion cervical supérieur du sympathique. Le *palmo-spasme*, décrit par Walter, est un autre phénomène rare, c'est une sorte d'agitation de la main qui se produit quand on interrompt un courant faradique ou galvanique traversant les muscles du membre supérieur.

L'absence de *troubles de la sensibilité* objective est le symptôme le plus important qui distingue aujourd'hui l'atrophie Duchenne-Aran de la syringomyélie; aussi l'existence de troubles sensitifs a-t-elle permis de ranger dans cette dernière affection un « bon tiers des cas » décrits par Duchenne. Mais il n'en est pas de même des troubles subjectifs, et dans un très grand nombre des observations publiées on trouve signalés au début soit des douleurs vagues, des fourmillements, des sensations d'engourdissement, soit parfois des phénomènes douloureux plus intenses, fixes ou mobiles, durables ou fugaces, apparaissant en différents points du corps et spécialement dans les muscles qui vont être atteints par l'atrophie; ces douleurs diminuent ou disparaissent le plus souvent quand les muscles s'atrophient, elles reparaissent quelquefois en d'autres points quand d'autres groupes musculaires vont être frappés. Vulpian [3] avait déjà beaucoup insisté sur l'existence et le caractère de ces douleurs au début de l'atrophie Duchenne-Aran. Il est certain que des douleurs tenaces doivent faire penser à une autre lésion qu'à une poliomyélite antérieure, spécialement à une méningo-myélite : leur présence peut être un bon signe différentiel des deux processus anatomiques, mais leur absence n'exclut nullement l'idée de méningo-myélite, en particulier de méningo-myélite syphilitique (Léri).

Les extrémités des membres atrophiés sont parfois froides et légèrement cyanosées, parfois plus ou moins œdématiées. On ne constate qu'à titre de coïncidence des éruptions diverses, lichénoïdes, eczémateuses, etc. La fragilité des os et les arthropathies semblables à celles du tabes et de la syringomyélie que l'on a exceptionnellement signalées (Étienne) sont peut-être symptomatiques de l'amyotrophie par myélite syphilitique.

Marche. Durée. Terminaison. — L'évolution de l'atrophie Duchenne-Aran est essentiellement capricieuse; d'ordinaire tout à fait chronique et lentement progressive, elle dure quatre, cinq, six ans; mais fréquemment de longs arrêts entre l'atteinte des différents groupes musculaires marquent les étapes d'une maladie qui procède par sauts et qui ne se terminera qu'au bout de dix, quinze, vingt ans: ces arrêts peuvent même être définitifs et le malade peut

(1) Spillmann. *Soc. méd. Nancy*, 1899.
(2) Abadie et Denoyes. *Iconogr. Salpêtr.*, 1900.
(3) Vulpian. *Leçons sur les mal. du syst. nerv., Moelle*, 23e leçon, p. 444.

survivre jusqu'à un âge avancé avec une atrophie plus ou moins étendue; tout à fait exceptionnellement on a même cité des cas de rétrocession véritable sous l'influence d'un traitement approprié, et des muscles très atrophiés auraient recouvré une partie de leur volume. D'autres fois l'affection prend une marche subaiguë et se termine en dix-huit mois, deux ans, avec une atrophie presque généralisée : c'est peut-être surtout aux atrophies par myélite syphilitique que s'applique cette évolution rapide; cette hypothèse expliquerait la remarque faite par Duchenne, à savoir que l'atrophie est moins progressive quand elle s'est développée sous l'influence apparente ou réelle d'une cause extérieure bien déterminée. Mais en tout cas, si l'évolution rapide doit peut-être faire songer à la myélite syphilitique diffuse, la lenteur extrême de l'évolution ne permet pas d'affirmer la poliomyélite antérieure vraie : un des malades syphilitiques que nous avons examinés a survécu 16 ans, un autre paraissait encore en parfaite santé générale au bout de 18 ans.

Le plus souvent l'affection se termine par une maladie intercurrente, la tuberculose en particulier; plus rarement elle peut par elle-même amener la mort, soit par atrophie du diaphragme, soit par envahissement des centres bulbaires de la respiration et du cœur, soit peut-être par atrophie de la musculature viscérale (muscle cardiaque, muscles de Reissessen, etc.).

Diagnostic. — L'atrophie musculaire progressive Duchenne-Aran devra être distinguée d'abord de toute une série d'affections où l'amyotrophie est un phénomène secondaire, consécutif à la paralysie, ensuite de l'ensemble des myopathies dont la localisation et l'évolution spéciales révéleront facilement la nature, enfin de toute une catégorie d'affections dans lesquelles le syndrome d'Aran-Duchenne se trouve au complet, mais associé à différents symptômes caractéristiques d'une altération médullaire surajoutée à celle des cornes antérieures. Parmi les premières de ces affections nous signalerons la paralysie infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte, les paralysies radiculaires du plexus brachial, les névrites infectieuses ou toxiques, la névrite saturnine entre autres; parmi les secondes, la myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy et Déjerine et la myopathie scapulo-humérale d'Erb; parmi les dernières, la sclérose latérale amyotrophique, la syringomyélie, la lèpre nerveuse, l'hématomyélie, la pachyméningite cervicale hypertrophique, l'atrophie musculaire de certains tabétiques. Comme bon nombre de ces affections sont beaucoup plus fréquentes que l'amyotrophie Aran-Duchenne pure, il conviendra de n'admettre ce dernier diagnostic que par élimination.

La *paralysie infantile* se distingue facilement des amyotrophies par son début brusque dans la seconde enfance au milieu d'un cortège symptomatique bruyant et fébrile, par l'apparition dès le début d'une paralysie étendue dont l'évolution ultérieure sera régressive et non progressive, et par l'apparition de l'amyotrophie seulement après la régression partielle de la paralysie. La *paralysie spinale aiguë de l'adulte*, dont on a mis en doute les très rares observations, a la même symptomatologie, l'âge seul diffère.

L'unilatéralité ordinaire des *paralysies radiculaires du plexus brachial*, leur origine généralement traumatique, parfois par compression ou par infection de voisinage, la prédominance de la paralysie sur l'atrophie, les troubles de la sensibilité objective et les troubles oculo-pupillaires qui caractérisent le type total et le type inférieur, permettront un facile diagnostic.

La *névrite saturnine* débute d'ordinaire par les extenseurs des doigts, mais elle affecte parfois primitivement le type Aran-Duchenne (Möbius, Remak, Mme Déjerine) : le diagnostic peut être très difficile et se baser uniquement sur l'évolution de la névrite, sur la paralysie plus ou moins marquée du début, sur la notion étiologique professionnelle et sur la constatation des stigmates et accidents saturnins (liséré gingival, coliques de plomb, etc.), sur l'existence de la réaction de dégénérescence et l'absence de contractions fibrillaires; la mort peut même être la conséquence de l'apparition de symptômes bulbaires (Straus et Henugas, Fitz [1]).

Les *myopathies* diffèrent de l'amyotrophie spinale par leur début dans le jeune âge, leur caractère familial et héréditaire, l'absence ordinaire de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la localisation de l'amyotrophie et la lenteur de l'évolution, l'existence assez fréquente de pseudo-hypertrophie et de nœuds musculaires dus à la prédominance de l'atrophie sur les extrémités des muscles, du deltoïde entre autres. Le type *facio-scapulo-huméral* de Landouzy-Déjerine débute dans la seconde enfance ou l'adolescence par les muscles de la face et se propage aux muscles de la ceinture scapulaire; le type *scapulo-huméral* de Erb débute dans l'adolescence par les muscles de l'épaule et du bras et se propage rarement et tardivement aux muscles de l'avant-bras et de la main.

La *sclérose latérale amyotrophique* se distingue par l'exagération précoce des réflexes tendineux, par l'apparition précoce aussi de l'extension des orteils et d'un état marqué de contracture, par l'évolution d'ordinaire plus rapidement progressive; on devra même soupçonner les cas de soi-disant maladie de Charcot datant de 10, 15, 20 ans de n'être que des myélites avec atteinte progressive des cornes antérieures et des faisceaux latéraux : l'évolution seule et la connaissance des antécédents permettront alors un diagnostic. L'apparition du syndrome labio-glosso-laryngé soit au début, soit à la fin d'une amyotrophie progressive, permettrait, d'après Déjerine, d'affirmer la sclérose latérale.

La dissociation de la sensibilité (abolition des sensibilités douloureuse et thermique avec conservation de la sensibilité tactile) est le principal signe diagnostique de la *syringomyélie*; les troubles vaso-moteurs et trophiques, les déviations de la colonne vertébrale, l'exagération fréquente des réflexes rotuliens s'ajouteront pour le diagnostic aux troubles sensitifs. La *maladie de Morvan* est aujourd'hui considérée comme une forme de syringomyélie avec prédominance d'altérations trophiques (panaris).

La *lèpre nerveuse* peut devoir l'amyotrophie qui la caractérise souvent à l'existence d'une polynévrite, mais le bacille de Hansen a été découvert dans la moelle même et il est très vraisemblable que les lésions des éléments cellulaires de la substance grise peuvent en être aussi l'origine : cette amyotrophie frappe surtout les mains et affecte parfois le type de Duchenne-Aran, mais elle se distingue de l'amyotrophie Aran-Duchenne progressive par des symptômes qui lui sont communs avec la syringomyélie, tels que sensibilité dissociée, troubles trophiques, etc., et par des symptômes propres comme les plaques d'anesthésie, l'épaississement des troncs nerveux, spécialement du cubital dans la gouttière olécranienne, la concomitance parfois de nodules lépreux, etc.

[1] Fitz. Thèse Wurzbourg, 1885.

L'*hématomyélie* ancienne avec atrophie de muscles de la main et de l'avant-bras se distingue par la rapidité de son évolution, la notion fréquente d'un traumatisme, la sensibilité dissociée, parfois les troubles oculo-pupillaires ou le syndrome de Brown-Séquard (hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* est considérée aujourd'hui comme étant le plus souvent sous la dépendance d'une syringomyélie ou d'une méningo-myélite infectieuse ou toxique, notamment syphilitique ou tuberculeuse; parfois cependant elle serait primitive, fibreuse, telle que la concevaient Charcot et Joffroy : elle se distinguerait par de violentes douleurs névralgiques de la nuque, du cou, des bras, parfois du tronc, par l'exagération des réflexes tendineux, par l'absence des contractions fibrillaires et, dans les cas où elle est symptomatique, par les signes cliniques des affections dont elle dépend.

L'atrophie musculaire peut chez certains *tabétiques* prendre la distribution de l'atrophie Aran-Duchenne : cette atrophie serait due pour Déjerine à une névrite, pour Pierre Marie, Condoléon à une lésion spinale. Raymond et Philippe (1) ont récemment constaté dans 3 cas d'amyotrophie assez étendue chez des tabétiques une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes; les observations d'atrophie musculaire progressive associée au tabes ne sont pas très exceptionnelles et Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer avaient déjà admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure. Il ne semble pas illogique aujourd'hui d'admettre que les deux processus coïncident : la méningo-myélite syphilitique serait l'origine du tabes par sa localisation sur la méninge et le cordon postérieur (P. Marie et Guillain), de l'atrophie Aran-Duchenne par sa localisation sur les cornes antérieures.

Nous n'avons pas osé séparer encore de la poliomyélite antérieure chronique la *méningo-myélite syphilitique* à type Aran-Duchenne que l'avenir différenciera, mais dont le diagnostic clinique n'est encore possible que dans un certain nombre de cas. Nous ne considérons en effet comme constants et caractéristiques aucun des trois signes différentiels qui en ont été donnés (2) : parésie précédant l'atrophie, douleurs, évolution rapide. La parésie semble toujours précéder l'atrophie, même dans les cas de poliomyélite qui paraissent les mieux caractérisés, parce que la gêne fonctionnelle est toujours le premier phénomène qui éveille l'attention; l'évolution la plus lente peut se rencontrer dans les méningo-myélites syphilitiques; enfin les douleurs, qui peut-être existeraient dans certaines poliomyélites, ne sont en tout cas pas constantes dans la myélite syphilitique, ou du moins sont tellement minimes qu'elles passent aisément inaperçues. Cependant l'existence de douleurs persistantes et la rapidité de l'évolution devront faire songer à la syphilis en présence d'une amyotrophie Aran-Duchenne; si, tardivement, apparaissent l'exagération des réflexes rotuliens et l'extension des orteils, le diagnostic se trouvera encore confirmé; peut-être pourra-t-il être établi avec certitude quand à ces symptômes s'ajouteront : 1° le signe d'Argyll-Robertson, signe précoce de syphilis du système nerveux central d'après Babinski et Charpentier, dont la constatation a une grande importance, mais qui peut faire défaut dans les amyotrophies progressives les plus sûrement syphilitiques; 2° la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien que nous avons rencontrée dans trois cas : celle-ci peut d'ailleurs être très modérée et

(1) Raymond et Philippe. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.
(2) A. Léri. Congrès de neurol., Bruxelles, 1903.

peut-être même manquer complètement dans les cas très anciens où le processus paraît éteint.

Anatomie pathologique. — *Moelle*. — La lésion fondamentale de toute amyotrophie spinale est la destruction progressive, la *diminution de volume et de nombre des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures*. La moelle conserve généralement son volume normal, il n'est cependant pas exceptionnel de la trouver petite, aplatie d'avant en arrière, parfois même inégalement volumineuse des deux côtés : dans ces cas on peut souvent constater à l'œil nu sur une coupe la diminution de volume des cornes antérieures.

Les cellules des cornes antérieures s'atrophient progressivement, une à une, et sur une coupe, à côté de cellules réduites à un amas pigmentaire, on rencontre jusqu'à une période très tardive des cellules plus ou moins nombreuses qui paraissent encore en parfait état et dans lesquelles la méthode de Nissl, la seule à employer pour l'étude des dégénérescences cellulaires, ne montre pas la moindre lésion. C'est généralement la région cervicale, et dans cette région le groupe antéro-interne, qui sont frappés dès le début. L'atrophie des cellules est toujours précédée de l'excentration du noyau et de la désintégration des corps chromatiques qui deviennent poussiéreux ; les prolongements se rétractent, la cellule devient irrégulièrement triangulaire, puis globuleuse ; un amas pigmentaire jaunâtre se forme le plus souvent à l'une de ses extrémités et petit à petit envahit la totalité de la cellule ; il repousse complètement le noyau à la périphérie et ne laisse autour de lui que quelques grains chromatophiles plus ou moins intacts ; dans une dernière phase enfin le noyau et l'amas pigmentaire lui-même finissent par disparaître. Cette forme d' « *atrophie pigmentaire* » est la plus commune, elle n'est pas la seule : certaines cellules paraissent subir l'*atrophie simple* après la chromatolyse et sont réduites bientôt à des éléments plus ou moins triangulaires, globuleux ou en navettes, dans lesquels le microscope distingue encore à peine un noyau excentrique, plissé et atrophié. Rarement l'atrophie de la cellule est précédée d'une phase de *tuméfaction trouble* avec ou sans état vacuolaire ou dégénérescence pigmentaire, plus exceptionnellement encore la cellule hypertrophiée pâlit et s'estompe au point de devenir invisible en subissant une désagrégation moléculaire.

Cette lésion des cellules radiculaires antérieures, toujours accompagnée d'une raréfaction des fibrilles des cornes antérieures, est la seule lésion *constante* des amyotrophies spinales. Dans certains cas de myopathie, des lésions de même genre ont été trouvées dans la moelle (Erb, Schultze, Kahler, Frohmaier et Heubner, etc.), mais leur inconstance est telle que la disparition des cellules des cornes antérieures peut être néanmoins considérée comme la caractéristique des amyotrophies spinales telles qu'elles sont aujourd'hui classées ; il ne faut pas oublier d'ailleurs que les cellules des cornes antérieures vivent et évoluent comme tous les éléments cellulaires et que l'on peut trouver toutes les dégénérescences cellulaires dans les moelles les plus normales (Nissl). Il sera peut-être un jour démontré que les myopathies relèvent soit d'un trouble fonctionnel des grandes cellules radiculaires soit d'une altération organique non constatable par nos moyens d'investigation actuels ; mais même dans ce cas la différence primordiale d'importance des lésions dans les deux ordres d'affections maintiendra entre elles la division anatomique et clinique aujourd'hui adoptée.

Des lésions inconstantes diverses, les unes tardives et secondaires, les autres précoces et peut-être primitives, atteignent plus ou moins fréquemment *toutes les autres parties de la moelle et de ses enveloppes* : substance grise et substance blanche, vaisseaux, méninges.

Dans la *substance grise* le tissu névroglique est souvent épaissi, plus dense que normalement, les cellules-araignées sont plus nombreuses; d'autres fois la raréfaction des cellules et des fibres, mal compensée par la prolifération névroglique, donne à la substance grise un aspect lacunaire; parfois le canal central est dilaté et dans certains cas entouré d'un anneau de sclérose névroglique. Ordinairement indemnes, les cellules de la corne postérieure et de la colonne de Clarke sont parfois touchées. La *substance blanche* paraît quelquefois tout à fait normale; dans un plus grand nombre de cas elle présente une raréfaction plus ou moins considérable des fibres nerveuses et une sclérose plus ou moins étendue; la raréfaction et la sclérose portent le plus souvent sur la zone radiculaire antérieure et sur une zone intermédiaire à la corne antérieure et à la périphérie de la moelle et située à distance de chacune d'elles (J. Charcot et Dutil); cette zone est identique à celle que Pierre Marie([1]) a décrite sous le nom de « faisceau supplémentaire » dans la sclérose latérale amyotrophique et donne sans doute passage aux fibres endogènes, issues des cellules cordonales des cornes antérieures et latérales. Dans d'autres cas assez nombreux une sclérose, d'ordinaire peu prononcée, occupe soit la totalité des cordons antéro-latéraux, soit le pourtour immédiat des cornes antérieures, soit plus souvent la périphérie de la moelle, immédiatement sous la méninge (Charcot et Gombault, Oppenheim, Strümpell, Darkschewitch, Alzheimer, etc...); dans quelques cas enfin les cordons postérieurs, le cordon de Goll en particulier, n'ont eux-mêmes pas été trouvés complètement indemnes (Charcot, Oppenheim, Nonne, Étienne, Raymond, etc.).

Rarement les *vaisseaux* paraissent à peu près intacts (Déjerine, etc.); le plus souvent ils sont multipliés, dilatés ou épaissis, et entourés d'un manchon souvent très large de cellules nucléées que l'on considère aujourd'hui comme des lymphocytes; on peut suivre jusqu'au centre de la moelle ces traînées cellulaires périvasculaires au pourtour des artérioles, des veinules et des grands capillaires; dans les cas très anciens on les trouve souvent remplacés par une zone de sclérose. Les cloisons conjonctives qui normalement contiennent les plus volumineux de ces vaisseaux sont très épaissies; des travées vasculaires néoformées cloisonnent anormalement la substance blanche. Hayem, Charcot et Joffroy (1869), avaient déjà noté l'importance considérable prise par les lésions vasculo-conjonctives et ces lésions se trouvent indiquées dans presque toutes les autopsies faites depuis lors. Dès 1893 Goldscheider([2]) a beaucoup insisté sur la subordination des altérations des cornes antérieures à celles des vaisseaux; celles-ci sont surtout nettement constatables par la méthode de Nissl qui colore isolément les cellules et leurs noyaux; aussi les observateurs qui n'ont pu faire usage de cette méthode ont sans aucun doute laissé passer souvent inaperçues des lésions de ce genre fort accentuées.

Nous en dirons autant pour les altérations de la *méninge*; souvent même, quand elle a conservé à l'œil nu un aspect normal, elle montre au microscope une infiltration marquée par des cellules nucléées; mais fréquemment aussi

([1]) P. Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 17 novembre 1893.
([2]) Goldscheider. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 23 janvier 1893.

la méninge est épaissie à l'œil nu et opacifiée, et dans ces cas on trouve soit une infiltration lymphocytaire extrêmement abondante, soit, dans les parties

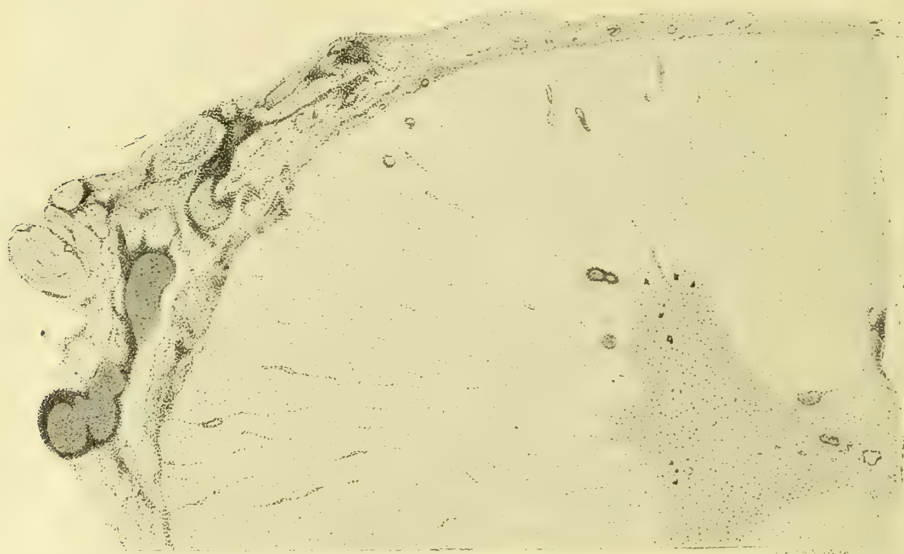


Fig. 199. — Méningo-myélite syphilitique s'étant manifestée cliniquement par une atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne. Durée de la maladie : 16 ans. — Région cervicale. — Énorme épaississement et infiltration lymphocytique des méninges. Manchons lymphocytiques très nets autour des vaisseaux. Disparition presque complète des cellules des cornes antérieures. — Méthode de Nissl.

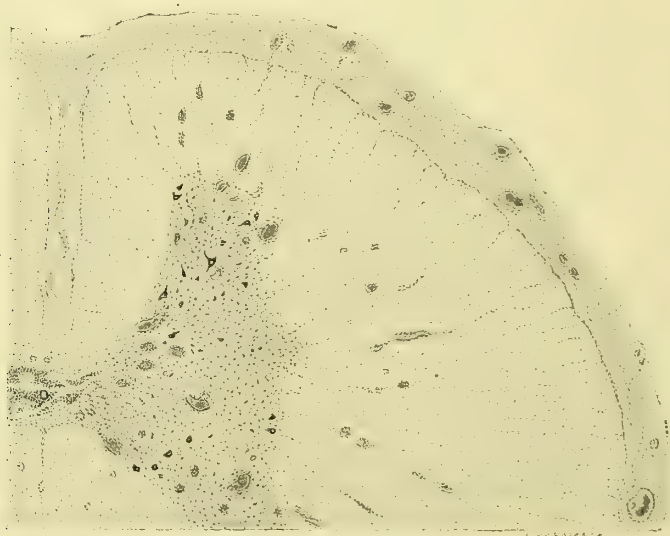


Fig. 200. — Même cas que la figure précédente. — Région dorsale. — Les lésions sont beaucoup plus anciennes dans cette région; les méninges très épaissies sont sclérosées, les lymphocytes ont disparu, les vaisseaux, plus abondamment proliférés que dans la région cervicale, ne sont plus entourés d'un manchon lymphocytique; les cellules radiculaires antérieures, quoique très frappées par le processus, restent cependant en plus grand nombre; elles présentent des degrés divers d'atrophie et de dégénérescence.

les plus anciennement touchées, une épaisse bande de sclérose; la lésion envahit non seulement la pie-mère, mais très souvent aussi la dure-mère.

L'*extrême variabilité* de ces lésions indique qu'il ne s'agit pas d'un processus anatomique unique et qu'à une vraie poliomyélite, frappant isolément les cellules des cornes antérieures, se joignent souvent les lésions vasculo-conjonctives, méningées et leucomyélitiques d'une méningo-myélite vasculaire diffuse : anatomiquement la distinction entre ces cas est parfois extrêmement nette, et la méningo-myélite vasculaire diffuse, d'ordinaire syphilitique, devrait faire l'objet d'un chapitre à part si la clinique pouvait permettre à coup sûr de la différencier : nous avons dit que c'est faute d'une connaissance clinique suffisamment précise que les deux processus ne sont pas encore définitivement isolés.

Racines antérieures. — A l'œil nu les racines antérieures sont souvent grêles et grisâtres. Au microscope on constate qu'elles sont réduites à un nombre souvent très restreint de fibres, mais ce nombre ne semble pas toujours proportionnel à celui des cellules des cornes antérieures non dégénérées; quelques-unes sont très fines, d'autres réduites à une gaine vide, certaines présentent les divers stades de la dégénération wallérienne (fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, disparition du cylindre-axe). Les fibres restantes sont souvent séparées par des cloisons conjonctives épaissies ou néoformées, plus ou moins riches en éléments nucléés.

Nerfs périphériques. — Les mêmes lésions se retrouvent dans les nerfs périphériques, mais à un degré sensiblement moins accusé; les lésions redeviennent souvent plus nettes au voisinage des muscles atrophiés et dans les rameaux intra-musculaires : la lésion nerveuse semble d'ordinaire proportionnée à la lésion musculaire.

Le *sympathique* cervical a été quelquefois trouvé altéré.

Muscles. — Les muscles les plus atrophiés sont réduits à de minces lames d'aspect aponévrotique; les muscles moins atrophiés sont pâles, roses ou jaunâtres, couleur saumon ou feuille morte, mais au milieu d'eux quelques faisceaux peu ou pas dégénérés tranchent par leur couleur plus foncée. L'atrophie frappe les muscles non seulement faisceau par faisceau, mais dans chaque faisceau *fibre par fibre*; on trouve dans un même faisceau à côté de fibres très atrophiées, réduites à 2 ou 3 μ, et dans lesquelles les noyaux font saillie, des fibres normales et des fibres souvent très hypertrophiées, jusqu'à 150 et 200 μ. Le premier stade de la dégénérescence est marqué par la prolifération active des noyaux du sarcolemme; parfois isolés à la surface de la fibre, les noyaux se trouvent souvent groupés en amas ou en série dans une même masse protoplasmique : cette prolifération donne au processus un caractère non pas seulement dégénératif, mais vraiment *inflammatoire* (Hayem); c'est le premier stade d'une *myosite*. Le protoplasma conserve souvent pendant toute la durée de l'atrophie sa striation normale et diminue progressivement autour du ou des noyaux; c'est l'*atrophie simple*. D'autres fois la substance contractile se gonfle et se transforme en une masse trouble, à aspect finement grenu; ces granulations, non colorables par l'acide osmique, ne sont pas des granulations graisseuses, mais des grains de substance protéique (Robin, Ordoñez); c'est le produit de l'activité exagérée du sarcoplasma et l'indice encore d'un processus actif : cette *tuméfaction trouble* qui hypertrophie momentanément les fibres n'est pas une dégénérescence (ancienne « dégénérescence granuleuse ou protéique »), mais un phénomène de vitalité exubérante, un phénomène inflammatoire qui, aboutissant à la division de la fibre, n'est qu'un stade de l'atrophie

simple : toute cellule entre ainsi en activité par une prolifération de ses noyaux et une augmentation de ses granulations protoplasmiques. La division ultérieure des fibres réduit le muscle à des *amas de noyaux* entourés ou non d'une lame protoplasmique mince, arrondie ou plus ou moins allongée : ces noyaux et ces cellules ne semblent pas être l'indice d'un processus de régénération (Hayem) dans une atrophie « progressive, » mais bien un stade de la « régression cellulaire » (Durante) (1), un véritable retour à l'état embryonnaire qui succède à la suractivité fonctionnelle désordonnée et précède la disparition définitive.

Les dégénérescences graisseuse ou cireuse sont sans doute des lésions occasionnelles dues à l'infection secondaire ou à la cachexie terminale. Le tissu interstitiel proliféré remplit en partie les vides laissés par la disparition des éléments contractiles ; l'existence au milieu de ce tissu d'éléments contractiles (Nonne) fait penser qu'il est dû peut-être en partie à une métamorphose des cellules musculaires. L'accumulation interstitielle des vésicules adipeuses est toujours très limitée dans l'atrophie myélopathique.

Inflammation primitivement parenchymateuse d'après Hayem, la myosite qui provoque l'atrophie serait au contraire d'après Friedreich d'origine interstitielle. Quelle que soit l'origine de l'amyotrophie, myélopathique, myopathique, ou névritique, le processus histologique est toujours le même (Durante).

Viscères. — La description des lésions viscérales est un chapitre tout nouveau de l'atrophie musculaire progressive ; Léri a dans un cas constaté une atrophie généralisée de toute la musculature viscérale (2). Il s'agissait d'une amyotrophie à forme Aran-Duchenne par méningo-myélite très probablement syphilitique. L'intestin présentait sur toute sa longueur, surtout dans les deux premiers mètres du jéjuno-iléon, un nombre considérable (des centaines) de hernies de la muqueuse à travers la musculeuse ; ces hernies formaient une véritable « éruption » de nodules globuleux variant du volume d'un gros pois à celui d'une grosse noix, quelques hernies semblables se retrouvaient à la surface de la vessie, de la vésicule biliaire, etc. Le cœur présentait, outre deux hernies analogues, une musculature extrêmement réduite, au point que la paroi de l'oreillette droite était uniquement constituée par une mince membrane parcheminée, transparente, à travers laquelle on apercevait de l'extérieur les colonnettes exclusivement tendineuses de la surface interne. L'estomac, rempli d'eau, était extrêmement dilaté surtout au niveau de la grosse tubérosité qui formait un dôme énorme et très mince, presque complètement transparent. La coupe d'une hernie intestinale montrait que la muqueuse venait au contact immédiat de la séreuse ; le pourtour de la hernie était limité en partie par des vaisseaux formant bride, en partie par la musculeuse présentant tous les stades de l'atrophie telle que nous venons de la décrire pour les muscles périphériques ; en particulier de volumineux amas de noyaux et de cellules proliférées occupaient sous la muqueuse la place de certains faisceaux musculeux.

Ces constatations isolées (3) n'ont encore qu'un intérêt de curiosité anatomique : on peut cependant prévoir qu'un examen plus attentif permettra de les multi-

(1) DURANTE. Congrès de Grenoble, 1902. — *Manuel d'histol. pathol.* de Cornil et Ranvier, t. II.

(2) LÉRI. *Revue neurol.*, 15 mai 1902.

(3) Dans un second cas qui avait évolué beaucoup plus rapidement, nous n'avons pas retrouvé ces lésions viscérales.

plier et qu'elles expliqueront peut-être certains symptômes de la maladie de Duchenne-Aran (crises « bulbaires », constipations opiniâtres, incontinences relatives, etc.). L'amyotrophie viscérale semble logiquement devoir accompagner l'amyotrophie périphérique ; elle avait d'ailleurs été prévue, car, dès 1853, Roux avait déclaré à Cruveilhier, lors de son importante communication, « qu'il ne comprenait pas bien, du moment où la lésion principale résidait dans les nerfs de la moelle, comment le pharynx, l'œsophage, le diaphragme, l'estomac, la vessie, n'en auraient reçu aucune influence ».



Fig. 201. — Atrophie de la musculature viscérale (Léri). Portion de l'intestin grêle. Hernies multiples de la muqueuse à travers la musculeuse complètement atrophiée. — Pour rendre aux hernies la forme qu'elles avaient au moment de l'ouverture de l'abdomen, cette portion d'intestin a été remplie d'eau et liée à ses deux extrémités. On voit les hernies qui font saillie tout le long du bord adhérent, dédoublent le mésentère et repoussent les portions voisines du péritoine.



Fig. 202. — Intestin vu intérieurement. — L'intestin a été ouvert le long de son bord libre : on voit les orifices des hernies rangées en file le long du bord adhérent ; la dimension de ces orifices est très variable, en rapport avec le volume des hernies dans lesquelles ils conduisent ; on aperçoit les valvules conniventes jusque dans le fond de certaines de ces hernies, la muqueuse ne participe donc nullement à l'atrophie.

Traitement. — Toutes les médications internes et externes ont été employées contre l'amyotrophie progressive presque avec un égal insuccès. Nous ne ferons que mention-

ner l'application de révulsifs divers sur la colonne vertébrale (vésicatoires, pointes de feu, cautères), et l'emploi interne de la strychnine et de la noix vomique, de l'ergot de seigle, de l'arsenic, du fer, du nitrate d'argent, etc. L'électricité, jointe ou non au massage, à l'hydrothérapie chaude et surtout à la gymnastique raisonnée, active et passive (Leyden), a paru donner dans certains cas des résultats relativement favorables : les courants continus d'intensité modérée sont appliqués de préférence à la moelle en posant les deux électrodes aux deux extrémités du rachis, les courants interrompus peu intenses et à interruptions peu fréquentes (appareil à chariot) sont appliqués aux nerfs et aux

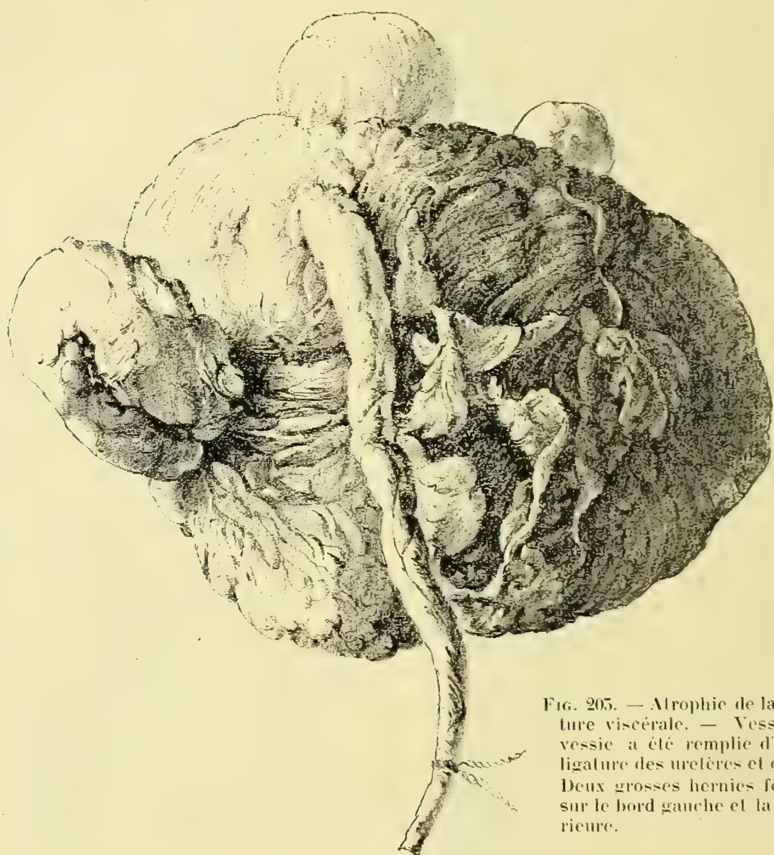


Fig. 205. — Atrophie de la musculature viscérale. — Vessie. — La vessie a été remplie d'eau après ligature des uretères et de l'urètre. Deux grosses hernies font saillie sur le bord gauche et la face antérieure.

muscles. Huet a recommandé la galvanisation du sympathique pratiquée, comme la recherche de la contraction diplégique, en appliquant une électrode sur les dernières vertèbres cervicales et l'autre dans la fossette carotidienne. Une seule médication a paru jusqu'ici, dans quelques-uns des très rares cas où elle a été employée, donner un résultat favorable, c'est la médication antisyphilitique ; Graves a signalé le cas d'un officier dont l'affection, qui paraît répondre à la maladie d'Aran-Duchenne typique, resta stationnaire à la suite d'un traitement mercuriel, Hammond arrêta de même l'évolution d'une amyotrophie progressive par le traitement ioduré à haute dose et longtemps prolongé et recommanda l'emploi de ce traitement dès qu'on soupçonne la syphilis : Seeligmüller cite un cas d'amyotrophie chez un syphilitique qui fut rapidement guérie par le traitement antisyphilitique ; enfin Niepce communiqua à l'Académie de méde-

cine dès 1853 l'auto-observation d'un médecin dont l'amyotrophie, traitée sans succès depuis trois ans par les médicaments et les médications les plus divers, fut en moins d'un an « diminuée de moitié par le traitement ioduré, l'affection étant non seulement arrêtée, mais encore en pleine voie de guérison ». Quoique, dans d'autres cas (Raymond, Rendu), le traitement antisyphilitique ne paraisse pas avoir produit d'amélioration notable, ces observations semblent suffisantes pour ne pas admettre avec le professeur Fournier que la méningo-myélite syphilitique est une affection « parasyphilitique » et n'éprouve aucune influence, soit suspensive soit modificatrice, de la part des agents antisyphilitiques; si l'on hésite sur la nature étiologique d'une amyotrophie Aran-Duchenne, on devra aujourd'hui avoir recours au traitement spécifique; comme d'une part il est le seul qui paraisse susceptible d'entraver la marche progressivement envahissante de l'atrophie, comme d'autre part l'état actuel de nos connaissances ne nous permet pas de distinguer à coup sûr la forme syphilitique de la non-syphilitique, nous croyons qu'on devra dans presque tous les cas, à moins de contre-indication formelle, tenter l'épreuve du traitement spécifique.

[*P. MARIE et A. LÉRI.*]

SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Historique. — Cette entité morbide doit son existence à Charcot (1865, 1869, 1871, 1872, 1874, etc.), qui l'a créée de toutes pièces, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique, d'où le nom universellement adopté de « Maladie de Charcot ». Aux travaux du maître, ses élèves Joffroy, Gombault, Debove, P. Marie, etc., ont ajouté les leurs; plus récemment il faut citer ceux de Koschewnikoff(1) et de Roth, la thèse de Florand(2), le mémoire de Thorbjörn Hwass(3), ceux de Muratoff(4), de Kronthal(5), de Joffroy et Achard (6). La constitution de cette espèce morbide a été acceptée d'une façon générale, elle a cependant rencontré une assez vive opposition en Allemagne de la part de Leyden : on verra plus loin que cette divergence est due surtout à un malentendu, et qu'en somme Leyden, comme Charcot, admet la réalité d'une affection répondant au point de vue clinique et anatomo-pathologique à la sclérose latérale amyotrophique.

Symptomatologie. — Les principaux traits de cette maladie procèdent de la coexistence d'une *paralysie spasmodique* et d'une *amyotrophie*. Ces deux symptômes capitaux peuvent débuter isolément, le plus souvent on les constate simultanément.

La *paralysie spasmodique* consiste en ce que, d'une part, il y a diminution considérable de la motilité volontaire pour certains muscles, surtout pour certains muscles des membres, et en ce que d'autre part il existe des phénomènes spasmodiques très marqués dans les territoires occupés par la paralysie.

Ces phénomènes spasmodiques consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux, aussi bien au genou et dans les membres inférieurs en général qu'au coude, au poignet et même sur le tendon du masséter. — Le clonus du pied existe dans la grande majorité des cas.

La paralysie spasmodique exerce une influence manifeste sur l'attitude que présentent les malades. — Dans leur démarche ces individus offrent souvent

(1) KOSCHEWNIKOFF. *Archives de Neurologie*, 1883, et Wjestrick Psychiatrii, etc., 1885; anal. in *Neurolog. Centralbl.*, 1886, p. 565.

(2) FLORAND. Thèse de Paris, 1886.

(3) THORBJÖRN HWASS. *Nordiskt Mediciniskt Arkiv*, 1889.

(4) MURATOFF. Zur Topographie der Bulbärveränderungen bei Sclerosis lateralis amyotrophica. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, n° 17.

(5) KRONTHAL. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, p. 133.

(6) JOFFROY et ACHARD. Notes sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. *Arch. de méd. expérim.*, II, p. 434, 1890.

l'aspect de la paraplégie spasmodique, c'est-à-dire que leurs jambes sont plus ou moins raides, que leurs pieds éprouvent une véritable difficulté à quitter le sol et le raclent par la pointe, que souvent aussi la production du clonus du pied par l'effort de la marche les fait sauter sur eux-mêmes; de plus, par suite de la diminution de la motilité volontaire, la démarche est pénible et lourde.

Même quand les malades sont au lit par suite de la prédominance de la paralysie, leurs jambes sont ordinairement, mais non toujours, étendues avec une certaine rigidité et ont une tendance à éprouver un certain degré de rotation en dedans.

Quant aux membres supérieurs, ils ont en général la position décrite par Charcot :

Le bras est appliqué le long du corps, et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner. — L'avant-bras est demi-fléchi et dans la pronation; il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une certaine force et sans provoquer de la douleur. Il en est de même du poignet, qui lui aussi est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main par suite de l'atrophie des interosseux.

Quant au second des symptômes cardinaux de la sclérose latérale amyotrophique, l'*atrophie musculaire*, il se montre avec les modalités suivantes :

C'est surtout aux membres supérieurs que l'atrophie est le plus prononcée et particulièrement au niveau des mains; du reste, c'est par celles-ci qu'on la voit tout d'abord commencer: elle débute simultanément ou presque simultanément aux deux membres supérieurs. Dans la période initiale on remarque seulement un peu d'enfoncement des espaces interosseux, un peu d'aplatissement des éminences thénar et hypothénar, puis l'atrophie ne cesse de progresser, et au point de vue fonctionnel on ne tarde pas à constater tous les signes si bien décrits par Duchenne de Boulogne dans les formes d'amyotrophie intéressant les petits muscles de la main. Enfin, au bout d'un temps suffisamment long, la main finit par prendre, à un degré très prononcé, l'attitude « en griffe » : la paume est aplatie, sans aucun relief, par suite de la disparition des éminences thénar et hypothénar; en outre, les deuxième et troisième phalanges des doigts sont en flexion complète, au point que les ongles touchent presque la paume de la main, tandis que les premières phalanges restent étendues; les doigts ne peuvent plus, quand la déformation est parvenue à ce degré, exécuter aucun mouvement. L'atrophie est parfois très rapide et, atteignant simultanément les extenseurs et les fléchisseurs, produit une véritable « main squelettique » sans passer par une phase d'attitude vicieuse.

Les avant-bras ne tardent pas à se prendre, eux aussi, et par suite de la disposition des articulations du coude ils demeurent d'une façon permanente dans la pronation, celle-ci étant une attitude naturelle qui n'exige l'intervention d'aucune action musculaire.

Les muscles des bras, ceux des épaules, ne sont atteints que d'une façon plus tardive et généralement à un moindre degré. Pour P. Blocq on verrait quelquefois la sclérose latérale amyotrophique débuter par ces muscles. Déjerine et Thomas ont observé deux fois le début par les muscles de la ceinture scapulaire.

Les muscles du cou peuvent participer aux mêmes altérations; dans ces cas on observe une inclinaison de la tête en avant et une certaine raideur dans les mouvements du cou, qui deviennent limités.

Aux membres inférieurs l'atrophie se montre également, mais à un degré bien moindre en comparaison de celle qui atteint les membres supérieurs; ce qui domine ici, c'est la paralysie accompagnée des phénomènes spasmodiques étudiés plus haut.

Cette amyotrophie se fait graduellement, pour ainsi dire faisceau par faisceau, fibre par fibre. Un de ses caractères distinctifs est de s'accompagner, du moins au début, de contractions fibrillaires très prononcées. Celles-ci peuvent être telles que les muscles qui en sont atteints semblent véritablement palpiter, et cela non seulement pour les muscles des membres, mais aussi pour ceux des ceintures scapulaire et iliaque et même de la face.

Les *réactions électriques* ne présentent rien de pathognomonique; ce qui semble le mieux établi, c'est une diminution plus ou moins marquée de l'excitabilité électrique; quant à la réaction de dégénération, on l'observe quelquefois, mais seulement sur certains muscles, et encore n'est-elle pas toujours très nette; elle ne se produit qu'après la disparition de la plupart des cellules radiculaires correspondantes au muscle excité, et quand le nombre des fibres restées saines, après disparition progressive de la plupart d'entre elles, est devenu insuffisant pour répondre à l'excitation.

Dans la sclérose latérale amyotrophique les *sphincters* peuvent être considérés comme respectés, du moins jusqu'à une période avancée de la maladie; c'est tout à fait exceptionnellement que, dans la période terminale, on aurait observé des troubles de ce côté.

La *sensibilité* est également intacte, aussi bien la sensibilité générale que la sensibilité spéciale; l'appareil de la vision, notamment, reste tout à fait indemne. Tout au plus peut-on noter quelques paresthésies, quelques sensations d'engourdissement ou de fourmillement du côté des membres au moment où débutent les phénomènes paralytiques, même exceptionnellement quelques douleurs vagues. — Oppenheim [1] aurait cependant dans un cas constaté une hyperesthésie pour toutes les excitations dans la région gauche du thorax, et de plus à la jambe droite et au pied une anesthésie pour la température et la douleur. Mais il n'est pas certain qu'il s'agisse là d'un cas tout à fait pur de sclérose latérale amyotrophique.

Les *réflexes cutanés* sont normaux, du moins pour les segments de membres dans lesquels la conservation des muscles est suffisante pour déterminer la contraction correspondante à l'excitation cutanée; le réflexe cutané plantaire se fait en extension (Babinski, Schäfer).

Tels sont les **symptômes spinaux** de la sclérose latérale amyotrophique, mais celle-ci présente encore un autre ordre de symptômes qui achèvent de lui donner son aspect clinique si particulier et contribuent à en faire une affection essentiellement grave : ce sont les **symptômes bulbaires.**

Les **symptômes bulbaires** de la sclérose latérale amyotrophique sont tels, qu'ils répondent trait pour trait à la description magistrale qu'a faite Duchenne de Boulogne de la paralysie labio-glosso-laryngée, de sorte que l'on peut, à juste titre, se demander si, dans sa forme typique, cette dernière affection ne relève pas toujours de la sclérose latérale amyotrophique. Cette affection devant être traitée en détail à propos des maladies du Bulbe, nous nous

[1] OPPENHEIM. Zur Pathologie der chronischen Spinallähmung. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie*, 9 mai 1892.

bornerons à énumérer simplement ici les principaux phénomènes bulbaires présentés par la maladie de Charcot :

Du côté de la face, on constate d'abord, au niveau des lèvres et du menton, des secousses fibrillaires très caractéristiques; un peu plus tard, quand l'atrophie des muscles de ces régions est suffisamment prononcée, la bouche est béante, et laisse écouler la salive. Le creusement des sillons naso-labiaux donne à la physionomie de ces malades un aspect pleurard très singulier. Les muscles masticateurs se prennent aussi, la fosse massétérine se creuse et l'on constate en introduisant le doigt entre les mâchoires la faiblesse des mouvements qui restent possibles.

Du côté des muscles supérieurs de la face, on n'observe rien d'analogue; assez souvent cependant, quand l'affection est très prononcée, les sourcils semblent tirés en haut, peut-être par suite du manque d'antagonisme des muscles péribuccaux qui sont atrophiés.

La langue participe à l'atrophie; elle s'étale sur le plancher de la bouche et se montre parsemée de bosselures et de dépressions, les tremblements fibrillaires s'y constatent également, quelquefois assez forts pour la projeter au dehors.

Le voile du palais est tombant et flasque, d'où impossibilité de souffler et de siffler, voix nasonnée et difficulté de la déglutition.

Au laryngoscope, on peut constater parfois l'atrophie et la paralysie des cordes vocales.

Ces altérations des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais et du larynx déterminent des troubles considérables de la phonation, les malades ne pouvant plus prononcer plusieurs voyelles ou consonnes : la parole d'abord diffuse, nasonnée, devient plus tard complètement inintelligible, puis le grognement presque uniforme qui seul subsistait peut disparaître à son tour et le malade est incapable d'émettre non seulement aucune parole, mais aucun son : à la dysarthrie a succédé l'anarthrie, puis l'aphonie.

La déglutition devient difficile par l'adjonction, à l'atrophie et à la paralysie des muscles de la bouche et du voile, de l'atrophie et de la paralysie des muscles du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage : progressivement les liquides d'abord, puis les solides ne passent plus, seuls les aliments demi-liquides peuvent encore être assez longtemps déglutis, la tête renversée en arrière, avec maints efforts et maintes précautions et non sans quelques accidents plus ou moins graves dus au passage des aliments dans les voies aériennes : l'alimentation est alors difficile et dangereuse.

La respiration peut se prendre aussi par paralysie du pneumogastrique et paralysie ou atrophie diversement combinée des muscles de Reissessen, du diaphragme et des intercostaux : à la gêne permanente de la respiration se joignent des accès d'étouffements plus ou moins fréquents, plus ou moins graves.

Le cœur enfin est parfois affolé, les battements faibles et irréguliers, la syncope est fréquente et la mort subite sa conséquence naturelle.

Dans le territoire des nerfs bulbaires, différents réflexes méritent d'être interrogés :

Le réflexe pharyngien est généralement conservé, du moins tant que la destruction des muscles du pharynx n'est pas trop prononcée pour empêcher toute contraction à leur niveau.

Le réflexe du masséter consiste, comme on sait, en ce que la percussion ou le tiraillement du tendon de ce muscle, la bouche étant entr'ouverte, détermine la contraction de celui-ci et, par conséquent, la fermeture des mâchoires. Ce réflexe est notablement exagéré.

Quant aux *fonctions psychiques*, on peut, quoi qu'on en ait dit, les considérer comme plus ou moins atteintes, en règle générale. L'intelligence est en effet affaiblie, l'émotivité très augmentée; la tendance au rire et surtout au pleurer est fréquente. On a constaté parfois l'association de ces troubles avec un état démentiel véritable qui a paru s'expliquer par les lésions cérébrales que l'on a parfois trouvées dans la sclérose latérale (Raymond, Pilcz) (1).

Marche et formes. — La sclérose latérale amyotrophique peut débuter de façons très diverses, suivant que les symptômes initiaux se montrent du côté des membres supérieurs, des membres inférieurs ou des nerfs bulbaires; ce n'est que plus tard, d'une façon progressive, que l'évolution amène l'apparition des autres symptômes.

Quand le début a lieu par les membres supérieurs, on se trouve tout d'abord en présence de phénomènes d'amyotrophie localisés, comme on l'a vu, au niveau des mains (interosseux, éminences thénar et hypothénar), précédés ou non de fourmillements, de frémissements des mains et d'un sentiment non seulement de faiblesse, mais de raideur des membres précurseur de l'état spasmodique.

Lorsque les membres inférieurs sont pris les premiers, les malades présentent surtout les signes d'une paraplégie spasmodique plus ou moins intense; il n'existe pour ainsi dire pas d'amyotrophie.

Exceptionnellement on a rapporté des cas à début hémiplégique (Florand, Blumenthal).

Enfin, si les phénomènes bulbaires marquent le début, on peut avoir devant les yeux tout le tableau d'une paralysie bulbaire pure sans atrophie notable du côté des mains, ni paraplégie spasmodique évidente.

Diagnostic. — On comprend qu'un observateur non prévenu, en présence d'aspects cliniques aussi différents, puisse croire avoir affaire à trois maladies différentes, alors qu'en réalité c'est bien d'une seule et même affection qu'il s'agit. C'est une erreur de ce genre qu'a commise, à notre avis, Leyden, lorsqu'il a voulu ériger en entité morbide distincte sa paralysie bulbaire progressive qui n'est, en somme, que la sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. Quant à la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne (de Boulogne) dont les rapports avec la sclérose latérale ont été et sont encore fort discutés, il semble bien probable aujourd'hui qu'elle n'est qu'une localisation de la sclérose latérale amyotrophique qui, ou bien évolue entièrement sans qu'apparaissent les autres signes de la maladie de Charcot, ou bien marque le début ou la fin d'une sclérose latérale bien caractérisée : les recherches de Charcot et Marie, de Déjerine (2) ont montré, en effet, que jamais dans la paralysie bulbaire vraie, le faisceau pyramidal n'était indemne, il ne s'agirait donc pas d'une simple poliomyélite bulbaire. La prédominance habituelle des lésions de la sclérose latérale dans la région cervicale supérieure rend fort plausible l'atteinte pri-

(1) Pilcz. *Jahrbücher f. Psych.*, 1898, p. 221.
(2) Déjerine, *Arch. de Physiologie*, 1883.

mitive et prédominante, voire exclusive, de la substance grise et du faisceau pyramidal dans la région bulbaire.

Il est tout à fait nécessaire, pour établir le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique, d'envisager en particulier les maladies qui offrent des analogies avec l'une des trois formes : amyotrophique, spasmodique et bulbaire.

A. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est l'**amyotrophie**, le diagnostic se fera avec :

L'atrophie musculaire Aran-Duchenne: la disparition des cellules des cornes antérieures peut précéder, parfois d'assez longtemps, dans la sclérose latérale amyotrophique, les lésions des cordons latéraux; secondaire à des lésions vasculaires et méningées, elle peut aussi rester indéfiniment isolée; or, dans tous ces cas le tableau clinique est le même, le type de l'amyotrophie Aran-Duchenne est celui de l'amyotrophie de la sclérose latérale : le diagnostic ne pourra donc être fait que par l'apparition des premiers symptômes de la sclérose pyramidale, les signes de spasmodicité dont le plus précoce est l'exagération des réflexes : à plus forte raison cette exagération prendra-t-elle une valeur diagnostique importante quand elle surviendra sur des muscles déjà notablement atrophiés.

L'atrophie musculaire attribuée aux *polynévrites* : dans celles-ci, on retrouvera également le début par les extrémités, l'attitude « en griffe », la présence de contractions fibrillaires, certaines réactions électriques analogues, en un mot, la simple inspection des malades ne permettra souvent pas de faire la distinction entre les deux affections. Pour y parvenir, on tiendra compte de ce que, dans les polynévrites, les troubles de la sensibilité, sans être constants, sont plus fréquents et plus accentués que dans la maladie de Charcot. Mais le véritable moyen de diagnostic consistera dans la recherche des réflexes tendineux. On sait en effet que dans les polynévrites, le plus souvent, les réflexes tendineux sont diminués ou absents, tandis que dans la sclérose latérale amyotrophique, ils sont considérablement exagérés.

De même, dans certains cas très rares d'ailleurs de *myopathie progressive primitive*, dans lesquels on voit les extrémités supérieures présenter une atrophie musculaire et même une griffe assez analogues à celles de la sclérose latérale amyotrophique, le diagnostic se fera, grâce à la diminution ou à l'absence des réflexes tendineux.

En réalité, là où il existe une véritable difficulté à faire le diagnostic, c'est quand il s'agit d'amyotrophies dans lesquelles les réflexes tendineux sont augmentés. Parmi les amyotrophies de ce genre, il faut citer surtout :

La *syringomyélie*, que l'on distinguera grâce à l'existence de troubles spéciaux de la sensibilité (thermo-anesthésie) et de troubles trophiques cutanés, tels que mal perforant, panaris, etc.... Il convient cependant de remarquer que le diagnostic est plus délicat dans cette forme spasmodique de syringomyélie, que Guillain a décrite dans sa thèse (1902).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique*; dans celle-ci, l'attitude de la main est plutôt celle « de prédicateur » (Charcot, Joffroy) ; de plus, quand cette forme de méningite spinale est due à des lésions osseuses, on constate souvent une déformation du rachis; enfin, dans la plupart des cas, se montrent des douleurs pseudo-névralgiques à caractère spécial.

L'amyotrophie généralisée, consécutive à certaines *polyarthrites infectieuses* : en général, cette amyotrophie portera sur un plus grand nombre de muscles que celle de la sclérose latérale amyotrophique; elle sera notamment beaucoup

plus marquée sur les muscles des membres inférieurs; dans cette affection, l'attitude « en griffe » est moins habituelle et moins complète. Enfin, le diagnostic se trouvera fixé par la recherche des différentes arthrites ou arthropathies, et assez souvent par la préexistence d'une blennorragie.

B. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est la **paraplégie spasmodique**, le diagnostic se fera avec :

Le *tabes dorsal spasmodique* : maintes fois, en effet, des cas de sclérose latérale amyotrophique ont été considérés comme appartenant au tabes dorsal spasmodique ; cette erreur provient en grande partie du malentendu qui a longtemps régné sur la façon de comprendre cette dernière maladie. Si l'on veut bien se ranger à l'opinion exposée dans ce Traité que le tabes dorsal spasmodique serait toujours une maladie datant de la naissance, cette seule notion permettra de le distinguer de la Maladie de Charcot, Au point de vue purement objectif, on pourrait se baser sur l'absence de toute amyotrophie progressive, de toute secousse fibrillaire des muscles.

Les *myélites transverses* s'accompagnent souvent de troubles des sphincters ; de plus, les parties situées au-dessus de la lésion médullaire ne présentent aucun trouble dans leurs fonctions. Il n'en est pas ainsi dans la maladie de Charcot; en effet, dans celle-ci, la raideur musculaire, tout en étant prédominante dans les membres inférieurs, se montre aussi dans les membres supérieurs. En outre, dans les myélites transverses, il y a assez souvent des troubles de la sensibilité ou des douleurs.

La *sclérose en plaques* peut être confondue avec la maladie de Charcot, soit lorsqu'elle se présente sous la forme de paraplégie spasmodique, soit lorsque, ce qui est très rare, elle revêt la forme amyotrophique : c'est ainsi que Brauer a rapporté un cas où l'amyotrophie du début dérouta le diagnostic, où plus tard, l'apparition d'une paraplégie spasmodique aurait permis de penser à la sclérose latérale amyotrophique, si quelques symptômes accessoires n'avaient fait porter le diagnostic de sclérose en plaques que l'autopsie confirma. En dehors de l'évolution qui se fait comme par à-coups dans la sclérose en plaques, progressivement et rapidement dans la maladie de Charcot sans disparition des contractures au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, ces symptômes de la sclérose en plaques sont, en effet, tellement multiples d'ordinaire, qu'il serait bien étonnant qu'en cherchant bien, on n'en trouvât pas quelques-uns pour éclairer le diagnostic.

C. Pour la forme dans laquelle les phénomènes prédominants sont de nature **bulbaire**, le diagnostic se fera avec :

Les *paralysies bulbaires aiguës* : dans celles-ci, les accidents surviennent d'une façon beaucoup plus brusque, et leur gravité est souvent telle, que la terminaison fatale a lieu en quelques jours.

Les *paralysies bulbaires chroniques*; elles ne présentent ordinairement pas une marche aussi nettement progressive; il est rare qu'elles atteignent un aussi grand nombre de muscles que les manifestations bulbaires de la sclérose latérale amyotrophique, et d'une façon aussi symétrique.

La *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale s'accompagne ordinairement d'un certain degré d'hémiplégie uni ou bilatérale; elle se montre presque toujours à la suite d'accidents apoplectiformes; il n'y a ni amyotrophie ni contractions fibrillaires; enfin, dans cette affection, le réflexe pharyngien est le plus souvent absent, tandis qu'il existe dans la sclérose latérale amyotrophique. Le

fait que j'indique ici est d'ailleurs contraire à ce qui est généralement enseigné.

La *paralysie bulbaire asthénique* se caractérise par une paralysie variable dans son intensité suivant les moments et atteignant non seulement les nerfs bulbaires et le facial inférieur, mais aussi le facial supérieur et les nerfs oculo-moteurs qui sont toujours respectés dans la sclérose latérale; de plus il n'y a pas d'amyotrophie.

La *paralysie bulbaire familiale* se distingue par les mêmes caractères auxquels s'ajoutent le caractère familial et la précocité du début.

La *myopathie facio-scapulo-humérale type Landouzy-Déjerine* se distingue facilement par l'absence de contracture et d'exagération des réflexes et par les caractères mêmes de l'atrophie, qui frappe dès le début et dans l'enfance la face et qui atteint dans la face le domaine du facial supérieur autant et souvent plus que celui du facial inférieur. Elle ne s'accompagne pas du syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée : de façon toute exceptionnelle, cependant Landouzy et Déjerine, Erb, Bouveret ont signalé la paralysie de la langue avec atrophie et Hoffmann la paralysie bulbaire.

Pronostic. — Le pronostic de la maladie de Charcot est des plus sombres, la mort survient toujours par suite des progrès de l'affection, et même dans les cas où elle semble être due à une maladie intercurrente, celle-ci provient le plus souvent des troubles occasionnés dans le fonctionnement des centres nerveux (pneumonie de déglutition). C'est en général par le cœur ou par le poumon que se fait la terminaison fatale, tantôt à la suite d'une dyspnée intense, tantôt à la suite d'une syncope ; l'un et l'autre accident semblent devoir être rapportés à une lésion des noyaux du pneumo-gastrique.

La durée de la sclérose latérale amyotrophique est variable; d'une façon générale on peut la fixer à dix-huit mois ou deux ans ; quelquefois cependant la mort survient beaucoup plus rapidement : trois mois, six mois; quelquefois plus tardivement, au bout de trois ou quatre ans, neuf ans même (Déjerine), dix ans (Florand). Il y a lieu de se demander si dans ces cas il s'agissait bien de sclérose latérale amyotrophique. Dans les formes lentes avec atrophie excessive, la contracture et les réflexes mêmes disparaissent dans des membres ou des portions de membres presque totalement dépourvus de muscles. Le mode de début semble influencer, mais seulement dans une certaine mesure, la marche de la sclérose latérale amyotrophique; c'est-à-dire que la forme bulbaire semble être plus rapidement mortelle que la forme amyotrophique et surtout que la forme caractérisée par la paraplégie spasmodique.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la sclérose latérale amyotrophique peuvent intéresser non seulement la moelle et le bulbe, mais encore le cerveau et le système neuro-musculaire périphérique.

I. **Moelle.** — A. **Substance grise des cornes antérieures.** — Les lésions à ce niveau consistent surtout dans l'*atrophie des grandes cellules ganglionnaires* et dans la disparition d'un certain nombre d'entre elles : les cellules deviennent petites, arrondies, perdent leurs prolongements, puis ne forment plus que des blocs amorphes, pigmentés, sans noyau colorable, qui se résorbent et disparaissent ; c'est la lésion la plus frappante à cause de la dimension normale de ces grandes cellules ganglionnaires, ce n'est pas la seule. Toutes les cellules des cornes antérieures s'atrophient et disparaissent, et notamment celles qui, situées en arrière

des cellules pyramidales, et plus petites qu'elles entre la corne antérieure et la postérieure, dans la « zone rétroradiculaire » sont considérées par Philippe et Guillain [1] comme des cellules de cordon : il faut signaler cependant qu'au milieu de ces cellules toutes plus ou moins altérées, celles des colonnes de Clarke restent presque toujours intactes. En dehors des lésions cellulaires, on trouve, en outre, dans les cornes antérieures des lésions des fibres nerveuses qui à l'état normal s'y trouvent en si grande abondance. Ces altérations sont cause de ce que, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cornes antérieures soumises à la coloration de Weigert se montrent avec une teinte bien moins foncée que lorsque la moelle est saine, et que leur couleur claire contraste avec celle des cornes postérieures qui ont conservé à peu près entièrement leur coloration normale. Toutes ces altérations ont leur maximum dans la région cervicale, sauf quand la maladie a débuté par la paraplégie des membres inférieurs.



Fig. 204. — Corne antérieure normale avec ses cellules ganglionnaires et le lacis des fibres nerveuses qui, par la coloration à l'hématoxyline de Weigert, donne à cette corne une teinte foncée (1/2 schématique).

B. — **Substance blanche** : *a*. C'est surtout le *faisceau pyramidal* qui est atteint, et cela d'une façon essentiellement systématique, puisque non seulement le faisceau pyramidal croisé, mais aussi très souvent le faisceau pyramidal direct, sont le siège d'une dégénération très intense. Les éléments nerveux dégénérés sont remplacés par une sclérose névroglique à tendance très végétante et proliférative.



Fig. 205. — Corne antérieure dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. On remarquera l'absence de la plupart de cellules nerveuses, l'atrophie de quelques autres ; par suite de la disparition d'une grande partie des fibres nerveuses de cette région, la coloration à l'hématoxyline de Weigert ne donne plus à la corne antérieure une teinte aussi foncée que normalement (1/2 schématique).

(1) Philippe et Guillain. C. R. Congrès Paris 1900, p. 261.

b. La masse des *faisceaux antéro-latéraux* présente également des altérations notables, de telle sorte que la zone de sclérose dans le cordon latéral est beaucoup plus étendue que le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit, elle contourne toute la corne antérieure et borde la corne postérieure sur sa plus grande partie ; Gombault, Vulpian, plus récemment P. Marie, Brissaud, Raymond ont attiré l'attention sur cette sclérose extra-pyramidale ; cette extension aux parties extra-pyramidales du cordon antéro-latéral est d'ailleurs beaucoup plus prononcée pour la région dorsale et surtout pour la région cervicale. Cette dissémination des lésions apparaît également très nette quand on se livre à la recherche des corps granuleux au niveau des fibres atteintes par la dégénération dans le domaine du cordon latéral et du cordon antéro-latéral ; on

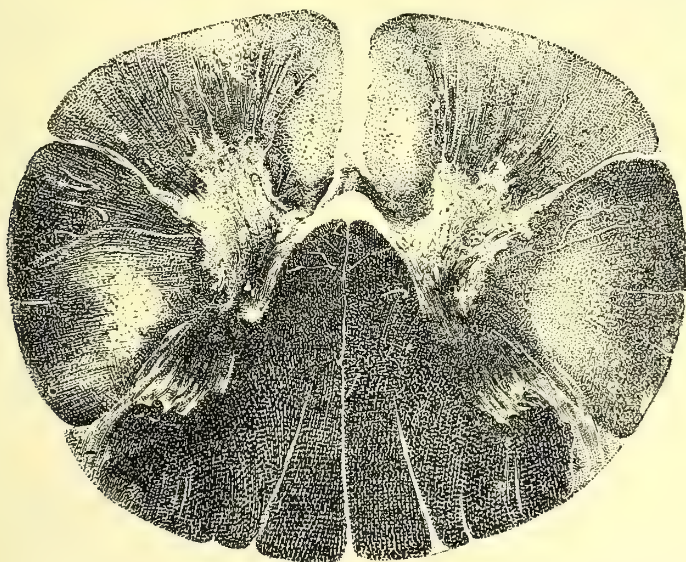


Fig. 206. — Coupe de la moelle dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, dessinée et communiquée par G. Marinesco. — 6e paire cervicale. — La dégénération occupe très nettement le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et, bien qu'à un moindre degré, la zone intermédiaire du faisceau latéral. On remarquera tout particulièrement la teinte blanchâtre de la corne antérieure indiquant une diminution très notable du nombre des fibres qui constituent le réseau nerveux de cette corne ; dans la corne postérieure, au contraire, ce réseau semble avoir conservé sa coloration habituelle.

trouve, en effet, ces corps granuleux, intratubulaires et périvasculaires, non seulement dans le territoire des faisceaux pyramidaux direct et croisé, mais encore, quoique en plus faible quantité, dans l'espace qui s'étend en avant du faisceau pyramidal croisé. Si la dégénérescence des fibres à myéline est essentiellement diffuse, en revanche elle n'est nulle part totale : à côté de fibres complètement dégénérées, on trouve des fibres intactes, à côté en particulier de grosses altérées, de fines fibrilles indemnes.

c. Les *cordons de Goll* offrent un aspect singulier ; celui-ci n'est d'ailleurs nullement analogue à la sclérose des autres faisceaux blancs dont il vient d'être question et s'en distingue notamment par l'absence de corps granuleux ; cet aspect anormal consiste dans la teinte plus foncée que prennent ces cordons par la coloration au carmin, et dans la teinte plus claire que leur donne la coloration par l'hématoxyline de Weigert. Les résultats fournis par ces deux colorations semblent bien indiquer qu'il y a, sinon disparition des gaines de

myéline, du moins altération de celles-ci, et probablement aussi un peu d'hyperplasie du tissu interstitiel. Il est possible que ces modifications dans l'aspect des faisceaux de Goll soient dues (?) à des lésions des « cellules du cordon postérieur » situées dans la substance grise; l'étude des dégénérescences laisse cependant supposer que le cordon de Goll est un faisceau homogène, ne contenant pas de fibres de cordon, et certains auteurs considèrent sa sclérose comme un phénomène surajouté sans importance qui se rencontrerait chez un grand nombre de cachectiques; cette explication ne paraît guère plausible, pour certains cas au moins. Ces altérations des cordons de Goll sont d'ailleurs inconstantes, Philippe et Guillain entre autres n'en ont pas trouvé dans un cas.

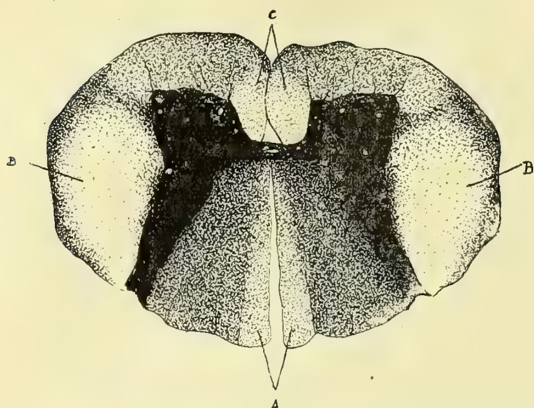


Fig. 207. — Coupe de la région cervicale dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus altérées. — *B*, sclérose dans le faisceau latéral dépassant de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé; — *C*, faisceau pyramidal direct; — *A*, légère sclérose dans les faisceaux de Goll. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées

d. Le *faisceau cérébelleux direct* et le *faisceau de Gowers* sont parfois eux aussi très légèrement atteints : Philippe et Guillain ont constaté dans ces deux faisceaux l'existence de corps granuleux malgré l'intégrité des colonnes de Clarke et malgré la conservation parfaite de la sensibilité.

Les vaisseaux médullaires présentent souvent un certain degré de périartérite ou de périphlébite avec une infiltration embryonnaire toujours faible dans la substance grise; il n'y a généralement ni endophlébite, ni endoartérite, ni thromboses, ni hémorragies.

II. **Bulbe**. — A. *Substance grise*. — Ce sont surtout les noyaux moteurs qui sont frappés par le processus dégénératif; parmi eux, au premier rang, celui de l'hypoglosse; le noyau principal de ce nerf serait seul altéré, tandis que le noyau de Roller et les grandes cellules éparses le long des fibres radiculaires de ce nerf seraient intacts (Muratoff). C'est quand le noyau moteur du trijumeau est atteint que l'on observe cette perte du mouvement de diduction des mâchoires sur laquelle Duchenne de Boulogne a si justement insisté.

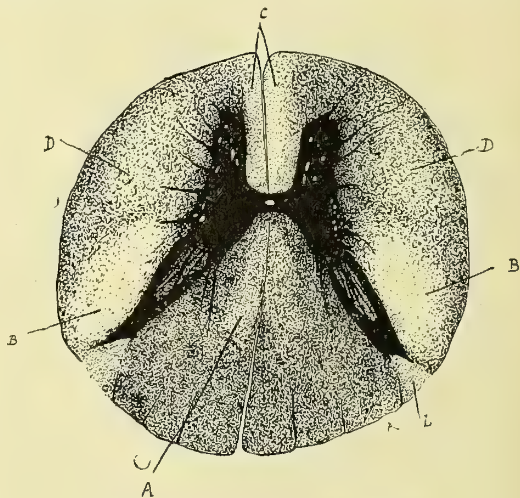


Fig. 208. — Même moelle, région dorsale. Mêmes lettres *D*, cordon antéro-latéral présentant également un certain degré de sclérose; ce faisceau est altéré aussi dans la région cervicale. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

Les lésions peuvent encore porter sur le noyau du facial, sur le noyau postérieur du pneumogastrique (Muratoff), sur son noyau dorsal et surtout sur son noyau ventral (Philippe et Majewicz) (1).

Quant aux noyaux des muscles oculaires, ils restent toujours indemnes.

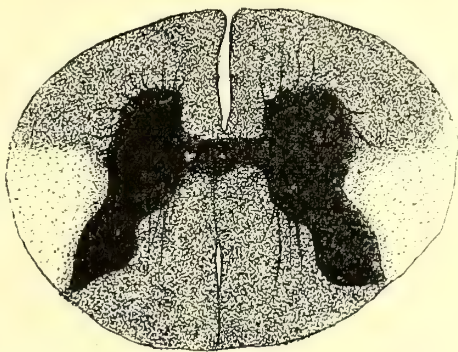


Fig. 209. — Même moelle, région lombaire. Le faisceau pyramidal croisé est encore très altéré, les lésions dépassent d'ailleurs un peu le territoire de ce faisceau. Les lésions de la substance grises n'ont pas été figurées.

B. *Substance blanche.* — Les signes les plus nets de dégénération portent encore ici sur les fibres du faisceau pyramidal, mais il faut remarquer que, dans la majorité des cas, il n'y a qu'un nombre relativement restreint de ces fibres qui soient intéressées par le processus morbide; l'intensité de celui-ci ne semble pas atteindre un degré aussi prononcé dans le bulbe que dans la moelle, parfois même on constate son existence dans les parties inférieures du bulbe et on ne le retrouve plus dans la partie supérieure de celui-ci. Le faisceau longitudinal postérieur, les fibres du raphé, participeraient aux altérations (Muratoff) ainsi que quelques-unes des fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

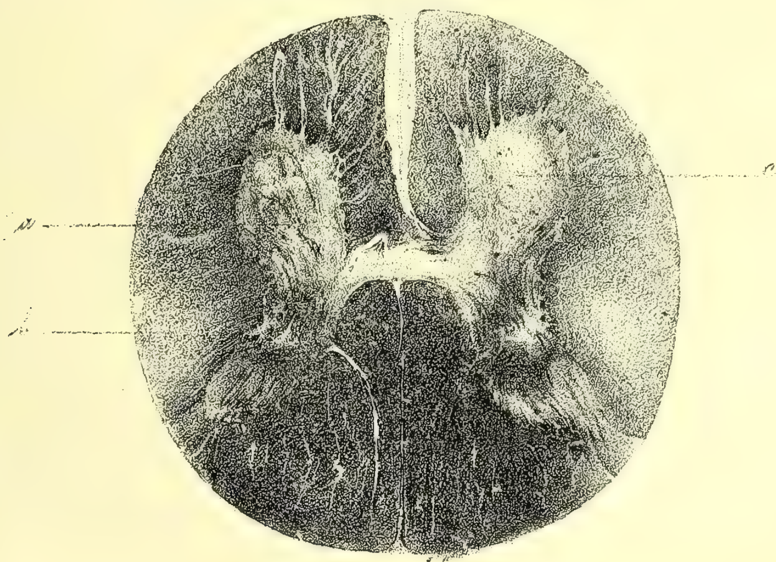


Fig. 210. — Coupe au niveau de la 2e lombaire dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, communiquée et dessinée par G. Marinesco. — *a*, faisceau fondamental du cordon antéro-latéral atrophié, lésion qui est vraisemblablement en rapport avec l'altération des cellules d'origine de ce faisceau situées dans la substance grise médullaire (il ne peut être question ici d'une lésion du faisceau pyramidal direct, car ce faisceau ne descend pas ordinairement jusque dans la région lombaire); — *b*, faisceau pyramidal croisé fortement dégénéré; — *c*, corne antérieure pauvre en cellules et en fibres nerveuses; la lésion intéresse particulièrement la portion antéro-interne de cette corne et est plus accentuée à droite qu'à gauche.

(1) Philippe et Majewicz. C. R. Sect. Neurol. Congrès 1900, p. 543.

III. **Protubérance.** — A ce niveau on trouve, dans certains cas, mais non dans tous, des fibres altérées siégeant environ à la partie moyenne de l'étage inférieur; dans ces cas, sur les coupes par congélation, on constate la présence de corps granuleux peu nombreux; il n'y a plus, à ce niveau, aucune comparaison à établir entre l'intensité du processus morbide et celle de la dégénération constatée dans la moelle.

IV. **Pédoncule.** — Les lésions occupent ici très nettement le territoire du faisceau pyramidal, mais elles sont loin de se montrer dans tous les cas.

V. **Cerveau.** — C'est à Koschewnikow que l'on doit la première description des altérations des fibres intra-cérébrales du faisceau pyramidal dans la sclérose latérale amyotrophique; cet auteur s'était servi de la méthode des dissociations



Fig. 211. — Coupe des pédoncules cérébraux dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — *C*, fibres de la III[e] paire; — *B*, cellules du locus niger; — *A*, étage inférieur du pédoncule; — *D*, corps granuleux situés dans la région moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Ces corps granuleux existaient aussi dans le pédoncule du côté droit; on ne les y a pas indiqués afin de simplifier le dessin (1/2 schématique).

multiples. Peu après, P. Marie, en employant la méthode des coupes par congélation, put suivre la dégénération de ces fibres dans toute la hauteur de leur trajet depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle lombaire, en passant par la substance blanche des circonvolutions, le centre ovale, la portion pyramidale de la capsule interne (deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule) et venant aboutir aux pédoncules et à la protubérance.

Mais les lésions des circonvolutions dans la Sclérose latérale amyotrophique ne frappent pas seulement les fibres du faisceau pyramidal, elles peuvent encore, dans quelques cas, être constatées dans la *substance grise* des circonvolutions motrices, notamment sur les grandes cellules pyramidales: celles-ci sont en plus petit nombre et présentent une atrophie de leurs prolongements (P. Marie, Charcot et P. Marie, Koschewnikow). Ces altérations ne se rencontrent pas toujours et dans un cas P. Marie n'a pu trouver trace de lésion des circonvolutions.

Mais il y a plus : ce ne sont pas seulement les cellules et les fibres du système pyramidal qui ont été trouvées altérées dans la maladie de Charcot : Sarbo a noté une grosse altération corticale prédominante sur les fibres tangentielles du cerveau, d'autres auteurs (Anton, Probst, Spiller, Nonne) ont décrit avec une lésion des fibres et cellules pyramidales une lésion importante des fibres d'association (corps calleux, etc...) ; de sorte qu'il n'est pour ainsi dire pas une partie du cerveau qu'on n'ait trouvé altérée : cellules pyramidales (Kojewnikoff, Charcot et Marie, Spiller et Dercum, Marinesco), fibres radiaires de la région motrice, fibres pyramidales (Lennalm, Lombroso, Hoche, Wir), fibres et cellules pyramidales (P. Marie, Mott), fibres tangentielles (Sarbo), fibres et cellules pyramidales et fibres d'association (Anton, Probst, Spiller, Nonne). Des lésions cérébrales variées sont donc fréquentes, presque constantes ; d'autre part, l'autopsie n'a parfois révélé aucune trace de sclérose latérale quand le malade avait présenté des phénomènes spasmodiques marqués (autopsies de Senator, de Philippe et Cestan, de Carlin Philipps) (1), et, au contraire, des dégénérations pyramidales ont été observées sans aucune contracture (autopsie de Vierordt (2). C'est en s'appuyant sur ces faits que Raymond et Ricklin (3), adoptant la théorie de von Monakow qui place le centre des réflexes dans les masses grises sous-corticales, ont émis l'hypothèse que c'est peut-être dans les lésions cérébrales ou surtout dans les lésions cérébelleuses et non dans la sclérose du faisceau pyramidal qu'il faudrait rechercher la cause de la contracture dans la maladie de Charcot.

VI. **Système neuro-musculaire.** — A. *Racines antérieures et nerfs périphériques.* — De leurs racines aux filets nerveux intra-musculaires (Babes et Marinesco (4) les nerfs périphériques et les nerfs crâniens diminuent de volume, leurs éléments nerveux dégénèrent, la gaine de myéline se réduit en boules, puis disparaît, le cylindre-axe se fragmente à son tour et disparaît aussi, les noyaux et la gaine de Schwann prolifèrent ; au bout d'un certain temps le nerf atteint est formé de gaines vides et de cordons scléreux côtoyant pendant longtemps encore un certain nombre de fibres restées saines qui finissent par dégénérer et se scléroser à leur tour.

B. *Muscles.* — Les fibres musculaires subissent isolément, une par une, l'atrophie simple, puis disparaissent ; le tissu interstitiel prolifère et à la sclérose s'ajoute parfois une adipose plus ou moins prononcée.

Nous venons de voir combien sont variées les lésions d'une maladie qui a passé avec quelque apparence de raison jusqu'à ces derniers temps comme l'une des plus nettement systématiques : la plupart des auteurs la considèrent encore comme absolument systématique, mais la discussion commence quand il s'agit de spécifier quels sont les systèmes atteints. Charcot admettait que le système pyramidal était atteint, et seul atteint, dans ses deux neurones, central et périphérique : la sclérose pyramidale serait la conséquence de l'atrophie des cellules pyramidales. — Raymond a tenté une explication de cette localisation anormale du maximum de la lésion : il pense que les neurones moteurs périphérique et central étant atteints simultanément sous l'influence d'une même cause, c'est à leur confluence que la lésion des fibres atteindra son maximum. Mais

(1) Carlin Philipps. *Medic. Record*, 1er mai 1901.
(2) Vierordt. *Arch. f. Physiol.*, XIV.
(3) Raymond et Ricklin. C. R. Sect. Neurol. Congrès, 1900, p. 281.
(4) Babes et Marinesco. *Annales Institut Pathol.*, 1891.

Raymond reconnaît que la lésion des cordons latéraux ne peut s'expliquer par la simple dégénérescence pyramidale, il la suppose, comme P. Marie, due, en partie au moins, à l'altération des cellules et des fibres du cordon et, avec Hoche, admet une triple systématisation : 1° dans le neurone moteur cortical et le faisceau pyramidal : 2° dans le neurone moteur périphérique (nerfs cérébraux et spinaux) ; 3° dans les neurones d'association, les cellules et les fibres commissurales de l'écorce, du faisceau longitudinal postérieur et du cordon latéral.

Brissaud va plus loin et admet que les fibres que l'on trouve toujours saines au milieu des fibres dégénérées dans l'épaisseur du cordon antéro-latéral seraient précisément les fibres du faisceau pyramidal, seules les fibres cordonales seraient dégénérées et la systématisation s'appliquerait uniquement aux cellules et aux fibres du cordon.

Mais outre que la presque totalité des fibres du territoire pyramidal est parfois dégénérée, les pyramides bulbaires sont toujours plus ou moins altérées (Déjerine) ; or, elles ne paraissent contenir aucune fibre de cordon.

Grasset pense que la maladie de Charcot n'est qu'une sclérose médullaire, une localisation d'un processus général sclérosant, véritable diathèse qui frapperait aussi bien tous les autres organes ; mais en fait la sclérose latérale reste trop souvent isolée pour qu'on puisse admettre sans plus de preuves cette hypothèse.

Philippe et Guillain [1] ayant constaté que la sclérose des cordons latéraux est plus intense et plus précoce que l'atrophie des cellules cordonales qui serait inconstante, que la sclérose du faisceau cérébelleux direct se produit parfois sans atrophie des cellules des colonnes de Clarke, que d'ailleurs l'atrophie des cellules amène l'atrophie des cordons correspondants et non leur sclérose, concluent qu'il y a dans la sclérose latérale amyotrophique deux processus indépendants, donnant naissance aux deux formes cliniques amyotrophique et paréto-spasmodique et que la soi-disant systématisation de la maladie de Charcot est une fausse systématisation, qu'il y a seulement systématisation des lésions secondaires.

Nature. Étiologie. — En somme, il est assez difficile de se faire une opinion sur la nature de la sclérose latérale amyotrophique ; la localisation très nette des lésions sur les fibres du faisceau pyramidal, depuis leur origine (grandes cellules pyramidales des circonvolutions motrices) jusqu'à leur partie terminale (moelle lombaire), semblerait indiquer que c'est sur elles que porte le maximum du processus morbide ; mais il n'est pas possible d'expliquer de cette façon pourquoi, dans un certain nombre de cas, les lésions des fibres pyramidales se montrent seulement à partir de la région inférieure du bulbe et font défaut dans la protubérance et les pédoncules. Quant à la dégénération constatée dans la région intermédiaire du cordon antéro-latéral, elle ne peut non plus s'expliquer par la dégénération des fibres pyramidales. Il est très vraisemblable que, pour une très grande part, les lésions du faisceau latéral naissent dans la moelle et sont produites par une poliomyélite intéressant non seulement les cellules motrices, mais encore les « cellules du cordon latéral » situées dans la substance grise médullaire.

(1) Philippe et Guillain. *Loco citato.*

Sous quelle influence survient ce processus morbide? — On l'ignore entièrement.

S'agit-il d'une sorte de dissolution spontanée d'un ou de plusieurs systèmes anatomiques; ou bien l'altération de ces différents groupes de cellules nerveuses tient-elle à une influence générale? Autant de questions actuellement insolubles. On pourrait encore supposer que ce sont là des lésions primitivement vasculaires qui, portant leur action sur la substance grise de la moelle et des circonvolutions, amènent la dégénération des éléments nerveux.

Quant à l'*étiologie*, les renseignements sur les causes de la sclérose latérale amyotrophique font absolument défaut; l'hérédité ne semble pas être ici en cause; on a attribué cependant quelque importance à l'hérédité nerveuse indirecte, Schultze et Pick ont même admis un arrêt de développement ou une anomalie de distribution héréditaire des faisceaux blancs (?), les différentes maladies infectieuses ne paraissent jouer aucun rôle direct et immédiat.

Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'il s'agit là d'une maladie de la seconde moitié de l'âge adulte, c'est-à-dire dont le début se fait généralement entre trente-cinq et cinquante ans. Les cas où elle serait survenue dans l'enfance sont extrêmement douteux, pour ne pas dire erronés (Erb, Seeligmuller, etc.); un certain nombre se rapportent sans doute à la paraplégie spasmodique familiale. On a incriminé comme cause occasionnelle le froid, l'humidité, le traumatisme; comme cause déterminante la syphilis; peut-être s'agit-il dans ce dernier cas, non de sclérose latérale amyotrophique, mais de méningo-myélite syphilitique avec atteinte progressive des cornes antérieurs et des cordons latéraux comme Raymond ([1]), Léri ([2]) en ont rapporté des exemples. Peut-être le sexe féminin est-il un peu plus souvent atteint que le masculin.

Traitement. — On a employé sans résultat les médications les plus diverses. La méthode révulsive est encore celle qui paraît la plus logique. Quant à l'électrisation des muscles, il n'est pas impossible qu'elle soit plus nuisible qu'utile; elle ne devra en tout cas être employée qu'avec grande prudence (courants continus très faibles et séances très courtes) et en l'absence de contractures ou d'exagération notable des réflexes. L'iode et le mercure pourront peut-être trouver ici encore leur emploi.

([1]) RAYMOND. *Soc. méd. des hôp.*, 1893.
([2]) LÉRI. *Congrès de Bruxelles*, 1903.

SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique. — Les plaques de sclérose ont été connues par un certain nombre d'anatomo-pathologistes et figurées dans leurs Traités (Cruveilhier, Carswell, Rokitansky, etc.), mais la sclérose en plaques doit son existence à la description qu'en ont donnée Charcot et Vulpian en 1866. En effet, les observations de cette maladie qui avaient été publiées avant les travaux de Charcot et Vulpian étaient restées isolées, et leurs auteurs (Türck, Frerichs, Rindfleisch, Leyden, etc.) n'étaient pas parvenus à constituer avec ces documents une entité morbide. Tel fut le grand mérite des deux médecins français. Leurs élèves apportèrent d'importantes contributions à leur œuvre (Ordenstein, 1867, Bourneville et Guérard, 1869, Liouville, Magnan, Joffroy). A l'étranger, le mouvement fut suivi, et l'on peut, entre bien d'autres, citer les travaux de Schüle, de Leube, d'Ebstein, de Buchwald, de Westphal, de Jolly, de Moxon, etc. Depuis lors, à maintes reprises, Charcot est revenu sur différents points de cette maladie, et parmi les thèses que celle-ci a inspirées il convient de citer celles de Bouicli et de Babinski; en Allemagne, Uhthoff, Oppenheim, Freund, ont également contribué à compléter dans des directions spéciales la description clinique de la sclérose en plaques.

Symptômes. — On les divise généralement en symptômes *spinaux*, symptômes *cérébraux* et symptômes *bulbaires*.

I. — SYMPTOMES SPINAUX

A. Motilité. — Les troubles de la ***marche*** sont fréquents et présentent des caractères spéciaux. Tantôt ils sont de nature franchement *spasmodique*, et dans ce cas on constate une démarche plus ou moins analogue à celle qui se voit par exemple dans le tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire que les jambes sont rapprochées, les pieds portés en dedans; quand le malade marche, il éprouve une peine infinie à détacher son pied du sol, et cette extrémité frotte fortement au niveau des orteils, d'où le bruit caractéristique de ce genre de marche. Chez ces malades on constate, en outre, une exagération souvent considérable des réflexes tendineux et l'existence du clonus du pied; les réflexes cutanés sont généralement exagérés aussi et le chatouillement de la plante du pied produit l'extension du gros orteil (signe de Babinski). Telle est la forme

de démarche dite *spasmodique*; cette forme est une des plus fréquemment observées.

Quant à la démarche *cérébelleuse* pure, proprement dite, on la rencontre bien moins souvent; elle consiste surtout en ce que les malades sont atteints d'une sorte de titubation plus ou moins analogue à celle qui survient au cours des maladies de l'oreille moyenne ou interne, et, mieux encore, des affections du cervelet, d'où le nom de démarche cérébelleuse. On voit les sujets qui la présentent éprouver une incertitude particulière lorsqu'ils veulent marcher ou même quelquefois simplement se tenir debout; leurs jambes sont écartées, ils avancent à petits pas, lourdement, comme un enfant qui apprend à marcher, ou comme un homme ivre (démarche ébrieuse), festonnant à droite et à gauche, éprouvant une difficulté souvent considérable à se retourner tout d'un coup, et obligés parfois pour y arriver de piétiner sur place. Chez cette catégorie de malades les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés, peut-être même éprouveraient-ils un affaiblissement.

La démarche à forme *cérébello-spasmodique* est incontestablement la plus fréquente de toutes; elle a été particulièrement décrite par Charcot. Dans cette forme on observe un mélange des différents caractères de la démarche spasmodique et de la démarche cérébelleuse. De même que dans la première il existe une exagération des réflexes rotuliens avec clonus du pied et raideur plus ou moins marquée des jambes, surtout dans le sens de l'extension; de plus on retrouve les éléments de la seconde forme, c'est-à-dire l'incertitude de la station debout, la titubation, la tendance à festonner autour de l'axe de direction. Sans être absolument propre à la Sclérose en plaques, la démarche cérébello-spasmodique est assez caractéristique de cette affection.

Parfois les malades se trouvent hors d'état de marcher, tant la paraplégie spasmodique dont ils sont atteints est prononcée; les membres inférieurs peuvent alors présenter une rigidité considérable, analogue à celle qui se manifeste dans certains cas de myélite transverse.

Quant aux membres supérieurs, ils sont rarement atteints à un égal degré, leur contracture est rare, les phénomènes spasmodiques qu'ils présentent consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux.

Bien qu'en général la paralysie proprement dite ne fasse pas partie du tableau symptomatique de la Sclérose en plaques, il est assez fréquent (5 fois sur 15 cas) de voir survenir une hémiplégie. Cet accident a été particulièrement étudié par Babinski et par Mlle Blanche Edwards. On verra d'ailleurs, à propos du diagnostic, qu'il convient de ne pas considérer comme organiques toutes les hémiplégies qui surviennent chez des individus atteints de Sclérose en plaques : celles-ci peuvent, en effet, reconnaître pour cause l'hystérie; c'est surtout dans des cas semblables d'association hystéro-organique que les signes différentiels de l'hémiplégie hystérique et de l'hémiplégie organique récemment étudiés par Babinski [1] peuvent être d'un grand secours. L'évolution de l'hémiplégie ne semble pas permettre un diagnostic certain, car certaines hémiplégies organiques de la sclérose en plaques paraissent pouvoir être transitoires. L'extension des orteils a beaucoup plus de valeur, mais à la condition d'être unilatérale et limitée au côté de l'hémiplégie, surtout si la recherche du signe de Babinski avait été négative auparavant, car le chatouillement de la plante du

[1] Babinski. *Gaz. des hôp.*, 5 et 8 mai 1900.

pied produit ordinairement l'extension des orteils dans la sclérose en plaques même non accompagnée d'hémiplégie. La concomitance de cette extension unilatérale avec un des nombreux signes aujourd'hui connus d'hémiplégie organique : signe du peaucier, flexion combinée de la cuisse et du tronc, hypotonicité musculaire et flexion exagérée de l'avant-bras, modification des réflexes tendineux, osseux et cutanés, déviation légère de la langue, etc., permettra le plus souvent de diagnostiquer la nature organique de l'hémiplégie. Le mode d'apparition de l'hémiplégie pourra parfois aussi faciliter le diagnostic : d'après Mlle Blanche Edwards, l'hémiplégie dans la Sclérose en plaques surviendrait ordinairement après une attaque apoplectique, et il ne serait pas rare de la voir céder et reparaître à plusieurs reprises, soit toujours du même côté, soit alternativement des deux côtés; quelquefois elle s'accompagnerait de paralysie faciale (nouvelle confusion possible avec l'hémispasme glosso-labié de l'hystérie); — dans un certain nombre de cas on aurait constaté la concomitance d'une aphasie. Oppenheim a vu plusieurs fois l'hémiplégie succéder à des attaques successives d'épilepsie accompagnées chacune d'une légère élévation thermique et il attache à cette fièvre légère une importance diagnostique; dans certains de ces cas l'hémiplégie prit le type de l'hémiplégie alterne.

Mais ce sont là des phénomènes qui ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de l'affection qui nous occupe; le suivant, au contraire, peut compter parmi les plus pathognomoniques de cette affection, c'est le *tremblement.*

Le tremblement de la Sclérose en plaques offre ceci de particulier qu'il est *intentionnel* et *massif.*

Il est *intentionnel*, c'est-à-dire que, ne se montrant jamais quand le corps est au repos, il survient uniquement à l'occasion des mouvements volontaires. C'est là un caractère sur lequel Charcot a tout spécialement appelé l'attention. Ce tremblement survient non seulement quand le malade cherche à prendre quelque chose ou à le porter à sa bouche, mais même, dans les cas très accentués, lorsqu'il n'est pas suffisamment soutenu sur son lit ou sur sa chaise et qu'il se trouve obligé de faire un effort pour garder son équilibre; c'est, en un mot, un tremblement intimement lié à l'activité musculaire, quel que soit le but de celle-ci : mouvement ou maintien d'attitude.



Fig. 212. — Écriture d'un malade atteint de sclérose en plaques (service de Charcot).

Il est *massif*, c'est-à-dire qu'un membre tout entier, le tronc, la tête, soit conjointement, soit séparément, se trouve emporté par ses oscillations. C'est donc tout le contraire de ce qui se passe pour la plupart des autres tremblements que l'on pourrait qualifier de « segmentaires » parce qu'ils n'affectent guère qu'une très petite portion d'un membre (la main, les doigts). De plus le tremblement de la Sclérose en plaques est surtout un tremblement partant de la racine du membre, tandis que la plupart des autres tremblements en affectent de préférence la périphérie. Ces signes distinctifs, malgré leur grande importance dans la presque totalité des cas, ne paraissent cependant pas avoir

une valeur absolue, car Grasset [1] a signalé un cas où le tremblement était nettement segmentaire et limité à la main et aux doigts : ce cas, il est vrai, diagnostiqué cliniquement, n'a pas été suivi d'autopsie. Le tremblement peut apparaître aussi non seulement dans les mouvements de totalité d'un membre, mais aussi dans les mouvements isolés d'une portion quelconque du membre, même dans les mouvements des doigts, et il suffit parfois pour le produire de faire fléchir un seul doigt.

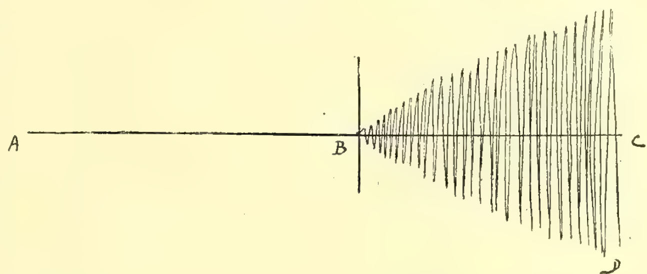


Fig. 215. — Schéma du tremblement dans la sclérose en plaques (d'après Charcot). — On voit que pendant le repos, ligne *AB*, il n'y a absolument aucune oscillation. Mais dès que le malade commence à exécuter un mouvement, en *B*, le tremblement se montre et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (*BC*).

Le tremblement se constate en général moins facilement aux membres inférieurs à cause des contractures et des parésies, mais il existe néanmoins et on l'observe parfois très nettement.

Ce tremblement ne reste d'ailleurs pas localisé aux membres : on le constate aussi au tronc et à la tête, soit dans les mouvements du corps (par exemple pour passer de la position couché à la position assis), soit à l'occasion des mouvements des membres, surtout lorsque la tête est le but de ces mouvements. C'est ainsi que, si l'on dit au malade de porter un verre à ses lèvres, on voit sa tête être prise d'oscillations antéro-postérieures rapides et violentes qui tantôt rapprochent, tantôt éloignent la bouche de la main qui porte le verre. De même, quand on dit au malade de marcher, il arrive très souvent que la tête et la partie supérieure du tronc sont animées de tels mouvements d'oscillation que cela seul suffit à rendre la marche impossible, bien que les jambes fonctionnent d'une façon suffisante (démarche vacillante d'Oppenheim).

Il est peu vraisemblable que, comme le mentionnent certaines observations, le tremblement de la sclérose en plaques, lorsqu'il est bien prononcé, puisse être absolument unilatéral; il s'agit très probablement là dans la majorité des cas d'un tremblement hystérique méconnu, quoiqu'il soit difficile d'affirmer qu'il en est ainsi dans tous les cas : dans un cas récent de tremblement absolument unilatéral, Remlinger a cru pouvoir éliminer l'hypothèse d'hystérie [2]. Ce qui est certain, c'est que quelquefois le tremblement est plus marqué pour une main que pour l'autre.

Différentes circonstances agissent sur la production ou l'intensité de ce tremblement. On a déjà vu qu'il était provoqué par les mouvements volontaires et surtout par les mouvements intentionnels spécialement dirigés vers un but particulier. L'étendue du mouvement à exécuter augmente considérablement l'amplitude du tremblement; l'attention, les émotions agissent dans le même sens. C'est pour cela qu'il faut, quand on recherche l'existence de ce symptôme dans les cas où elle est douteuse, user d'un stratagème qui consiste à dire au

(1) Grasset. *Revue neurologique*, 30 avril 1899.
(2) Remlinger. *Revue de méd.*, 10 mars 1899.

malade de porter un verre à sa bouche. On a soin de placer le verre assez loin afin que le sujet soit obligé d'étendre le bras pour le prendre et d'accomplir ainsi un mouvement étendu; on a soin aussi de remplir d'eau le verre, car la crainte qu'éprouve le malade d'en renverser exagère notablement l'intensité du tremblement (Charcot). C'est dans l'écriture qu'on trouve en général la première manifestation du tremblement; mais au fur et à mesure qu'il s'accuse il gêne de plus en plus le malade, non seulement dans toutes ses occupations, mais dans l'accomplissement de toutes ses fonctions, la satisfaction de tous ses besoins, et il peut arriver à compromettre gravement l'alimentation.

B. **Sensibilité.** — *a.* **Troubles de la sensibilité générale.** — Ces troubles ont été notés dans un certain nombre d'observations anciennes, mais vu leur rareté, vu l'absence de tout caractère spécial, il était admis qu'ils ne font pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques et que, dans cette affection la sensibilité générale peut être considérée comme intacte, du moins en principe.

Freund [1] de Breslau, plus récemment Oppenheim [2], à la suite de l'examen minutieux de nombreux cas de scléroses en plaques, sont arrivés à des conclusions différentes; pour eux les troubles de la sensibilité générale existeraient en réalité très fréquemment, et si on les observe si peu, c'est qu'ils sont légers, temporaires et changeants.

Parmi les troubles subjectifs, Freund cite les fourmillements, les engourdissements, les sensations anormales de froid et de chaud, parfois de véritables douleurs, soit diffuses, soit fulgurantes, soit en ceinture, pouvant par conséquent simuler d'une façon plus ou moins complète celles du tabes. Oppenheim a trouvé la cause d'une névralgie du trijumeau dans une plaque de sclérose située à l'émergence de ce nerf.

Quant aux troubles objectifs, ce sont surtout des altérations du toucher, de la sensation de pression, de la sensibilité thermique, du sens musculaire (ces derniers rares); assez fréquemment aussi on observe de l'analgésie, de l'hypalgésie, de l'hyperalgésie à la piqûre. Pour les cas dans lesquels il existe de l'hémianesthésie, il en sera question plus loin à propos de la coïncidence de l'hystérie avec la sclérose en plaques; il est possible d'ailleurs qu'un certain nombre des troubles objectifs ou subjectifs dont il vient d'être question aient des relations plus ou moins directes avec l'hystérie.

b. **Sensibilité spéciale** [3]. — Par rapport aux sens du *goût* et de l'*odorat*, on a quelquefois signalé des troubles plus ou moins accentués, mais ceux-ci semblent être rares et en tout cas sont peu connus.

L'*ouïe* est ordinairement normale, mais le *vertige* est assez fréquent et serait dans un grand nombre de cas un phénomène précoce et même prémonitoire (Charcot) : il survient par crises, brusquement, sans bourdonnements ni sifflements d'oreille préalables; le malade a la sensation de vide et de rotation du vertige rotatoire; il se sent soulevé et tournoyant en l'air et est parfois violemment jeté à terre.

(1) C. S. FREUND. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsklerose. *Arch. f. Psych.*, XXII.

(2) OPPENHEIM. *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1896.

(3) Bien que n'appartenant pas aux symptômes spinaux, les troubles de la sensibilité spéciale ont été rangés ici pour ne pas interrompre la description des troubles de la sensibilité dans la sclérose en plaques.

Les altérations portant sur le sens de la *vue* comptent parmi les plus fréquentes et les mieux étudiées (Gnauck, Parinaud, Uhthoff).

Presque toutes les parties des organes visuels peuvent être atteintes : muscles externes de l'œil, pupille, papille, etc....

Au point de vue du diagnostic, le *nystagmus* occupe une place tout à fait prépondérante. Il est presque toujours horizontal; ce n'est que d'une façon tout exceptionnelle qu'il peut se montrer vertical (Uhthoff) ou plus exceptionnellement encore rotatoire. Tantôt il est tout à fait spontané et permanent, tantôt il ne se montre qu'à l'occasion des mouvements extrêmes de l'œil, lorsque le regard se trouve dans une position forcée; d'où la nécessité, pour rechercher l'existence du nystagmus ou des secousses nystagmiformes, de faire porter l'œil du malade, soit tout à fait en dedans, soit tout à fait en dehors. Kunn [1] a même constaté chez 5 malades un nystagmus qui ne se produisait que dans l'examen d'un objet rapproché, alors que la convergence entrait en jeu.

Les *paralysies des muscles de l'œil* ne sont pas extrêmement rares dans la sclérose en plaques (17 pour 100 des cas, Uhthoff); elles siègent surtout sur le moteur oculaire externe, soit uni soit bi-latéralement, et sur le moteur oculaire commun; ce sont plutôt des parésies que des paralysies véritables; ces parésies ont en outre pour propriétés d'être partielles, incomplètes, transitoires. Parinaud a montré que parmi les troubles les plus caractéristiques de la motilité oculaire figurent les paralysies ou les parésies des mouvements associés : celles-ci peuvent porter à la fois sur toute la musculature externe de l'œil, et l'on a alors une ophtalmoplégie ou une ophtalmoparésie externe, ou bien, le plus souvent, ce sont surtout les mouvements de latéralité externe qui sont affectés. Ces parésies donnent, au point de vue fonctionnel, naissance à de la diplopie qui, comme elles d'ailleurs, est ordinairement transitoire et prend naissance dans les positions du regard qui exigent un effort de ceux des muscles qui sont en état de parésie. Le strabisme est ordinairement signe de paralysie, mais non toujours, car Kunn [2] a remarqué plusieurs fois du strabisme avec diplopie sans aucune contracture ni paralysie : il explique cette déviation par un trouble des mouvements associés, dû sans doute à l'existence d'une plaque de sclérose sur les fibres d'association des différents noyaux des nerfs moteurs de l'œil.

Quant à la *pupille*, son jeu est loin d'être régulier : tantôt on constate de l'inégalité pupillaire, tantôt une faiblesse de réaction, soit pour la convergence, soit pour la lumière; parfois, au contraire, le réflexe à la lumière se fait d'une façon anormalement intense, même lorsqu'il existe du myosis (Parinaud).

Il n'est pas jusqu'à la *papille* qui ne soit plus ou moins gravement atteinte; les troubles fonctionnels que l'on constate du côté de la vision consistent, d'après Parinaud, soit en une diminution lente et progressive de l'acuité visuelle pour les deux yeux, avec intégrité du champ visuel, mais production d'un certain degré de dyschromatopsie pour le rouge et le vert, soit dans une cécité complète généralement transitoire et suivie d'une profonde amélioration. Dans cette forme le champ visuel est ordinairement altéré. Enfin, dans d'autres cas le trouble de la vision est persistant et il y a un rétrécissement irrégulier du champ visuel sans dyschromatopsie.

Les *modifications du champ visuel* au cours de la sclérose en plaques sont donc loin d'être rares. Uhthoff en décrit quatre variétés principales :

(1) KUNN. *Beiträge zur Augenheilkunde* XXIII, p. 65.
(2) KUNN. *Wiener klin. Rundschau*, 1896.

A. Scotome central avec conservation de la périphérie du champ visuel.

B. Scotome central avec rétrécissement concomitant de la périphérie du champ visuel.

C. Rétrécissement périphérique du champ visuel qui est irrégulier avec vision centrale relativement intacte.

D. Rétrécissement concentrique régulier analogue à celui des hystériques (c'est la variété la plus rare — 1 fois sur 24 cas).

En outre de la fréquence du rétrécissement du champ visuel, il convient de rappeler celle de la *dyschromatopsie* (1); en s'ajoutant au précédent, ce phénomène contribue à renforcer les analogies qui existent entre l'œil de la sclérose en plaques et l'œil hystérique. D'après Charcot, cette dyschromatopsie aurait cependant dans les deux affections des caractères distincts : dans la sclérose en plaques il s'agirait surtout d'une dyschromatopsie dans laquelle, comme dans celle du tabes, le bleu et le jaune seraient les couleurs les mieux conservées, tandis que dans l'hystérie ce serait le rouge.

Un autre caractère des troubles visuels de la sclérose en plaques est d'être ordinairement *unilatéraux*, ou tout au moins *asymétriques* quand ils sont bilatéraux.

Leur début est parfois subit, parfois il est progressif; dans certains cas ces troubles visuels constituent la première manifestation de la sclérose en plaques, dans d'autres cas ils ne surviennent que lorsque celle-ci est déjà parvenue à une période plus ou moins avancée.

Objectivement on peut d'ailleurs constater du côté de la *papille* des altérations fort nettes; d'après Uhthoff, tantôt celle-ci est complètement atrophiée et décolorée, tantôt sa décoloration est incomplète et porte surtout sur sa partie externe, tantôt ce sont les parties externes qui sont le plus décolorées, la partie interne conservant sa teinte normale, tantôt enfin il s'agit d'une véritable névrite optique avec hypérémie, aspect trouble et proéminence de la papille, vaisseaux voilés et dilatés, etc.... L'existence de cette atrophie papillaire avait d'ailleurs été particulièrement notée par Charcot au cours de ses études sur la sclérose en plaques.

Ces altérations du fond de l'œil seraient fréquentes (52 pour 100 des cas, Uhthoff).

C. **Troubles viscéraux.** — Il est rare que ces troubles acquièrent un degré prononcé; on comprend cependant que lorsque les plaques de sclérose sont assez étendues et empiètent notablement sur la substance grise médullaire, elles puissent donner lieu à des troubles gastriques ou génito-urinaires divers.

Parmi ces troubles on peut citer l'*incontinence* ou la *rétention de l'urine et des matières fécales*, l'*impuissance* ou, au contraire, *l'excitation génitale*, et encore des *crises gastriques* plus ou moins analogues à celles du tabes.

Oppenheim (2), contrairement à l'opinion généralement admise, regarde ces troubles comme fréquents. Son élève Kahleyss (3) va même jusqu'à les consi-

(1) Buzzard a particulièrement insisté sur l'analogie des troubles du côté de la papille et du champ visuel, comparativement dans la sclérose en plaques et dans l'hystérie; il pense que dans un certain nombre de cas, considérés comme appartenant à l'hystérie, il s'agit en réalité d'une sclérose en plaques méconnue.

(2) OPPENHEIM. *Charité Annalen*, 1888.

(3) KAHLEYSS. Ueber das Verhalten der Blasen und Mastdarmfunktion bei der disseminirten Sklerose. *Inaugural Dissertation*. Berlin, 1890.

dérer comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de la sclérose en plaques. Pour lui ils surviendraient non pas seulement dans la période terminale, mais bien dans le cours même de cette affection; il déclare qu'il serait rare de trouver un cas dans lequel ils aient manqué complètement pendant toute la durée de la maladie.

D. **Troubles trophiques.** — Moins souvent encore que les troubles viscéraux, on voit survenir dans la sclérose en plaques ces troubles trophiques; cependant on a pu dans quelques observations constater les suivants :

Des *troubles cutanés* variés : éruptions érythémateuses, papuleuses ou bulleuses, œdèmes et sueurs localisés (Brauer), etc.;

Des *altérations des ongles* analogues à celles qui se voient chez certains tabétiques (Domecq-Turon) et la *chute des cheveux*;

Des *escarres fessières*, celles-ci survenant d'ailleurs, en général, surtout à la période terminale;

Des *altérations articulaires* douloureuses ou non, du gonflement des articulations phalangiennes entre autres;

Enfin des *amyotrophies* ont été signalées dans des observations extrêmement nombreuses (Charcot, Jolly, Leube, Schüle, Buchwald, Otto, Engener, Glorieux, Rummo, Pitres, Raymond, etc., etc.) : elles viennent d'être spécialement étudiées par Lejonne[1]. Elles siègent le plus souvent aux membres supérieurs et se localisent de préférence, comme l'amyotrophie spinale dite d'Aran-Duchenne, aux muscles de la main, éminences thénar et hypothénar et interosseux; elles ont une tendance dans les premiers temps à l'unilatéralité (type hémiplégique) et plus tard, quand les deux côtés sont pris, à la symétrie (type bilatéral). Elles s'accompagnent de troubles paralytiques qui paraissent parfois au début d'origine uniquement atrophique. mais qui plus tard sont généralement beaucoup plus accentués que l'atrophie. Parfois très précoces, elles peuvent être le premier signe de l'affection, comme dans un cas de Brauer [2], contrôlé par l'autopsie, où seul le développement ultérieur d'une paraplégie spasmodique permit le diagnostic de sclérose en plaques. Comme toutes les amyotrophies d'origine médullaire elles s'accompagnent de modifications quantitatives et qualitatives de la contractilité électrique; mais ces modifications sont généralement peu accentuées parce qu'il reste presque toujours au milieu des fibres malades un grand nombre de fibres saines, et jamais on n'observe la réaction de dégénérescence (Huet et Lejonne). Les atrophies, le plus souvent assez légères pour chaque muscle, ont en revanche une assez grande tendance à la diffusion, cependant elles respectent toujours la face, le cou et le tronc; plusieurs fois elles ont été assez généralisées pour faire porter le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique (Pitres, Déjerine, Skolosubow); Charcot avait décrit déjà une forme atrophique de la sclérose en plaques.

(1) Lejonne. *Thèse de Paris*, 1903.
(2) Brauer. *Neurol. Centralbl.*, 1899.

II. — SYMPTOMES BULBAIRES

Parmi les symptômes rangés dans cette catégorie on a signalé :

Des *troubles de la mastication et de la déglutition*; ces phénomènes sont en somme assez rares.

De la *paralysie avec atrophie des muscles de la face.*

Du *tremblement de la langue*, celui-ci présentant des modalités variables : tantôt c'est un véritable tremblement fibrillaire, parfois avec atrophie linguale (il n'est pas sûr qu'il s'agisse alors de cas de sclérose en plaques très purs), tantôt ce sont plutôt des secousses irrégulières dans les mouvements intentionnels de la langue, de la difficulté à tenir celle-ci tirée hors de la bouche.

Un *tremblement des cordes vocales* avec ou sans parésie a été observé plusieurs fois au laryngoscope par différents auteurs (Leube, Lori, Collet [1]), Zwicki [2]); ce tremblement est provoqué par la parole et même parfois simplement par la respiration, qui devient saccadée (Oppenheim).

Des *crises d'asphyxie, de l'accélération du pouls* ont été constatées exceptionnellement.

La *glycosurie* a été observée à plusieurs reprises; elle est ordinairement attribuée (Richardière, Blanche Edwards) à l'existence de plaques scléreuses siégeant au niveau du quatrième ventricule, dans la région dont la piqûre détermine la présence du sucre dans les urines.

La *polyurie* qui se voit également quelquefois semble provenir d'une cause analogue.

III. — SYMPTOMES CÉRÉBRAUX

Les *troubles de la parole* constituent un des symptômes les plus caractéristiques de la sclérose en plaques, tant par leur fréquence dans cette maladie que par leur aspect vraiment singulier.

Ce qui distingue ces troubles de la parole, c'est que chez ces malades la voix est pour ainsi dire *spasmodique*; on sent que, dans l'émission de la parole, toute la musculature de l'appareil pharyngo-laryngé est dans un état de contraction intense, d'où le timbre spécial qu'acquiert la voix, comme si le malade, pour parler, était obligé à un effort des plus violents.

Par suite de cette persistance de l'effort, la parole présente en outre une monotonie extrême, et comme chaque syllabe nécessite pour ainsi dire une nouvelle poussée de la part du malade, elle est scandée. *Spasmodique*, *monotone* et *scandée*, tels sont les trois principaux caractères qui distinguent la parole des individus atteints de sclérose en plaques.

Quelques auteurs (von Krzwicki [3]), Collet) [4]), ont en outre signalé chez ces

(1) Collet. *Lyon méd.*, 1897, n° 4.

(2) Zwicki. *Deutsche med. Woch.*, 24 avril 1892.

(3) Von Krzwicki. Ein Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks mit Intentionstremor der Stimmbänder. *Deutsche med. Wochenschr.*, 14 mars 1892.

(4) Collet. Le tremblement des cordes vocales et les troubles de la phonation dans la sclérose en plaques. *Annales des maladies du larynx*, février 1892.

malades l'existence d'un *tremblement des cordes vocales* présentant les plus grandes analogies avec le tremblement intentionnel des membres.

Les *troubles intellectuels* font-ils partie intégrante du tableau clinique de la sclérose en plaques? La réponse à cette question est analogue à celle qui peut se poser au sujet des troubles sensitifs et des troubles viscéraux. Si, par troubles intellectuels, on comprend seulement l'aliénation mentale ou les états voisins, il est certain qu'ils sont rares dans la sclérose en plaques; si, au contraire, sous cette rubrique, on fait rentrer toutes les modifications, si légères soient-elles, que ces malades peuvent présenter dans leur état mental, on peut affirmer que chez eux les troubles intellectuels sont fréquents.

Parmi ceux-ci on doit particulièrement citer un *affaissement intellectuel* plus ou moins marqué, qui va parfois jusqu'à donner aux malades une expression niaise et même enfantine; dans quelques cas ceux-ci deviennent apathiques, indifférents ou même mélancoliques. Quand la maladie s'est développée dans l'enfance il y a fréquemment *arrêt du développement intellectuel* (Bourneville) (1). Il ne faudrait d'ailleurs pas toujours s'en rapporter à l'aspect de ces malades pour juger leur état mental. C'est ainsi que quelques-uns, par exemple, ne présentent en réalité que des troubles intellectuels médiocres et cependant sont pris d'accès de *fou rire* qui feraient supposer qu'ils sont extrêmement déchus au point de vue psychique. Ce rire est un véritable rire spasmodique que le malade est absolument hors d'état de modérer, aussi dure-t-il souvent plusieurs minutes. Oppenheim l'a même vu être assez intense et assez prolongé pour déterminer la cyanose de la face et inspirer des craintes d'asphyxie. Parfois, mais beaucoup plus rarement que le rire, on observe des *pleurs* survenant sans raison suffisante.

Quant aux cas dans lesquels surviennent des troubles très marqués de l'intelligence, tels qu'un délire des grandeurs, ou même une démence complète, il est loin d'être certain que ce soient toujours là des cas de sclérose en plaques; ces phénomènes se montrent, en effet, au cours d'autres formes de sclérose disséminée, mais de nature différente de la sclérose en plaques typique.

Parmi les troubles intellectuels on peut encore compter le *vertige* qui, chez certains sujets, rend la marche extrêmement difficile; il s'agit là d'un vertige d'origine cérébelleuse tenant très vraisemblablement à l'existence de plaques dans le cervelet. Quant au vertige de Ménière (vertige auriculaire), signalé dans quelques observations, on peut le considérer comme rare.

Enfin il survient quelquefois, au cours de la sclérose en plaques, des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes*; les premières sont incomparablement les plus fréquentes (Charcot) : après ou sans prodromes, perte de connaissance pouvant aboutir plus ou moins rapidement à un véritable coma; le pouls est fréquent, la température s'élève à 39, 40 et même 41 degrés; le plus souvent cette attaque apoplectiforme s'accompagne d'une hémiplégie qui, elle, persiste après que l'état apoplectique a disparu (en général au bout de 1 à 2 jours). Cette hémiplégie est d'ailleurs transitoire, comme nous l'avons déjà vu, mais elle est plus longue à disparaître que l'attaque apoplectiforme qui l'a accompagnée. Les attaques de ce genre, chez certains malades, font entièrement défaut; chez d'autres, elles reviennent à plusieurs reprises après des intervalles plus ou moins longs; chez d'autres, enfin, elles amènent la mort par persistance du coma.

(1) Bourneville. *Progrès méd.*, 26 mai 1900.

Marche et formes cliniques. — La marche de la sclérose en plaques, du moins dans sa forme type, comprendrait, d'après la description de Charcot, trois stades :

Le premier stade est le stade de *début*. Quand celui-ci se fait, ce qui est assez fréquent, d'une façon lente, on observe tout d'abord, soit l'apparition des symptômes cérébraux : vertiges, céphalalgie, incertitude de la démarche, soit celle des symptômes spinaux et notamment la paraplégie spasmodique. Puis peu à peu l'ensemble des troubles propres à cette maladie se complète. Quelquefois le phénomène initial est constitué par l'invasion de douleurs plus ou moins intenses, assez comparables à celles du tabes. — Enfin le début peut être brusque; il consiste alors, soit dans une attaque apoplectiforme suivie ou non d'hémiplégie, soit dans une hémiplégie non précédée d'attaque. Quelquefois aussi, ce sont les troubles de la vue qui ouvrent la scène, et différents auteurs, Oppenheim et son élève Frank[1], Bruns et Stölting[2] ont insisté récemment sur la fréquence des altérations des nerfs optiques comme symptôme précoce de la sclérose en plaques. C'est enfin très souvent le vertige avec ou sans vomissements qui annonce la maladie. Cette première période peut durer assez longtemps, 1, 3, 5 ans et plus.

Le deuxième stade est celui de la maladie confirmée; on observe alors dans tout leur développement les symptômes qui la constituent; malgré cela l'état général reste bon, et quoique le malade soit, dans certains cas, à peu près confiné au lit, sa santé ne donne aucune espèce d'inquiétude. Cette période peut également avoir une durée assez longue, c'est ordinairement par années qu'elle se compte.

Le troisième stade ou stade terminal évolue d'une façon plus rapide. Il est caractérisé par une sorte de dépérissement général : les différents appareils éprouvent des désordres plus ou moins marqués dans leur fonctionnement, l'appétit diminue, les digestions deviennent mauvaises; il survient des troubles vésicaux, parfois les malades sont même tout à fait gâteux et ne tardent pas à se cachectiser. Dans cet état, ils n'offrent plus aucune résistance et succombent promptement à telle ou telle maladie intercurrente, tuberculose pulmonaire, pneumonie, fièvre typhoïde, septicémie prenant son origine dans les escarres qui surviennent quelquefois à cette période sous l'influence de l'incontinence de l'urine et des matières fécales. La mort peut survenir aussi sans infection secondaire par suite des progrès mêmes ou de la localisation de la maladie, par troubles bulbaires de la respiration, de la circulation ou de la déglutition, ou à la suite d'un ictus apoplectiforme.

Cette description est, bien entendu, tout à fait schématique. Étant donné que la sclérose en plaques est, non pas une maladie, mais une simple lésion survenue au cours d'une autre maladie, on comprendra qu'il est impossible de lui décrire une marche absolument autonome; aussi les variantes sont-elles fréquentes et diverses.

C'est ainsi que dans certains cas la marche est chronique avec aggravations brusques, ou bien chronique rémittente, de longues périodes stationnaires ou même un certain degré d'amélioration s'intercalant entre les poussées d'exacerbation ou de progression des principaux symptômes : la reprise des accidents

(1) Frank. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1898.
(2) Bruns et Stölting. *Monatschr. f. Psych.*, 1900.

est généralement attribuée à un refroidissement, un excès de fatigue, un effort, un traumatisme, très souvent à une maladie infectieuse intercurrente ou à la puerpéralité : parfois, cependant, on ne peut trouver aucune cause occasionnelle à ces retours offensifs.

Enfin l'*amélioration permanente* est loin d'être rare, et il n'est même pas interdit de parler de *guérison* (Charcot, Catsaras). La notion d'une guérison possible a été introduite par Charcot; cet auteur a montré par plusieurs exemples que cette terminaison était loin d'être exceptionnelle. C'est là un élément très important qui ne doit pas être négligé lorsqu'on établit le pronostic de la sclérose en plaques, et qui contribue à faire de celle-ci une affection beaucoup moins grave en somme que ne permettraient de le croire les premières descriptions consacrées à cette maladie. On verra qu'il y a même certains cas dans lesquels l'affection tourne court, et où, après avoir observé pendant quelques semaines seulement de légers troubles de la parole, un peu de tremblement et d'incertitude de la marche, on voit ces phénomènes disparaître complètement et une complète *restitutio in integrum* se produire.

La durée de la sclérose en plaques est, pour les raisons qui ont été données plus haut, essentiellement variable : dans certains cas elle peut se prolonger pendant 15, 20 ans et plus; en moyenne, on peut compter que les individus atteints de cette affection ont une survie qui n'est pas inférieure à 5 et 10 ans, bien que certains auteurs (Fürstner, Gudden, etc.) aient montré que la mort pouvait très exceptionnellement survenir moins d'un an, quelques mois même, après l'apparition des premiers accidents et qu'on ait pu admettre à côté d'une marche subaiguë et d'une marche chronique une évolution aiguë et même suraiguë.

Au point de vue des formes on peut distinguer, suivant la prédominance de tel ou tel groupe de symptômes, une forme *cérébro-spinale*, la plus fréquente, une forme *cérébrale*, une forme *spinale*, celle-ci caractérisée surtout par la paraplégie spasmodique et parfois par l'hémiparaplégie avec syndrome de Brown-Séquard plus ou moins nettement caractérisé, une forme *bulbaire* avec fréquence et intensité particulières des symptômes bulbaires, enfin une forme *cérébelleuse*, et ce n'est pas la moins fréquente, caractérisée par la prédominance des troubles qui constituent le syndrome cérébelleux, nystagmus, vertiges, vomissements, démarche ébrieuse. On doit signaler tout particulièrement les cas dits formes *frustes* dans lesquels il n'existe guère qu'un symptôme ou du moins dans lesquels un symptôme est particulièrement développé et domine tout le tableau clinique : des cas de jour en jour plus nombreux de ces formes frustes ont été signalés au point que certains auteurs ont trouvé plus fréquentes les formes anormales que celles qui répondent au tableau classique; parmi les formes anormales exceptionnelles, il faut signaler spécialement celle qui, accompagnée d'une amyotrophie très prononcée, évolue sous le masque de la sclérose latérale amyotrophique.

Diagnostic. — Quelque particulier et même pathognomonique que puisse sembler l'aspect de la sclérose en plaques dans sa forme typique, il n'en est pas moins vrai que cet aspect peut être simulé à s'y méprendre par quelques autres maladies. L'*examen cytologique du liquide céphalo-rachidien* ne peut encore servir au diagnostic de la sclérose en plaques : les quelques recherches qui ont été faites jusqu'ici ont donné des résultats discordants : dans 5 cas non

suivis d'autopsie Carrière (de Lille) (1) a trouvé un nombre énorme d'éléments cellulaires dont 80 pour 100 de lymphocytes; dans 5 cas également, non suivis d'autopsie, Babinski et Nageotte (2) ont trouvé d'assez nombreux éléments leucocytaires; en revanche, sur 7 cas Sicard (3) n'a trouvé que deux fois le cytodiagnostic positif, mais il a vérifié anatomiquement le diagnostic dans deux des 5 cas où le cytodiagnostic était négatif et il émet l'hypothèse que la lymphocytose devrait sans doute faire penser à une lésion spinale syphilitique sans permettre de rejeter le diagnostic de sclérose en plaques.

L'*hystérie* est une des maladies qui ont été la cause du plus grand nombre d'erreurs du diagnostic. On voit, en effet, quelquefois cette affection s'accompagner (Souques (4), Dutil) (5) de tout un groupement de symptômes qui rappelle de très près celui qui existe dans la sclérose en plaques la plus classique : vertiges, apoplexie, hémiplégie, tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, embarras de la parole, diplopie. — Pour distinguer ces cas de ceux qui sont dus à la maladie que nous étudions, la recherche des troubles de la sensibilité est absolument indispensable, car, ainsi que nous l'avons vu, ces troubles sont en général très peu importants dans la sclérose en plaques, tandis qu'ils comptent parmi les plus caractéristiques des phénomènes hystériques. On devra, en outre, rechercher avec un soin extrême l'existence ou l'absence des stigmates décrits par Charcot.

Malheureusement cette recherche ne suffit pas toujours pour fixer le diagnostic, car trop souvent on rencontre des malades chez lesquels la sclérose en plaques et l'hystérie se trouvent associées. C'est là un fait des plus intéressants et qui a été mis bien en lumière dans la thèse de G. Guinon (6). La sclérose en plaques est, parmi les maladies organiques du système nerveux, une de celles qui jouent le plus souvent le rôle d' « agent provocateur » de l'hystérie. — On conçoit que dans ces cas il puisse être extrêmement difficile de faire le départ de ce qui appartient à l'une et à l'autre de ces deux affections, car non seulement elles sont combinées, mais l'une est même directement sous la dépendance de l'autre. C'est probablement à l'existence de cette association que quelques auteurs doivent d'avoir attribué à la sclérose en plaques des phénomènes tels que l'hémianesthésie, appartenant en propre à l'hystérie. C'est encore dans l'existence de l'hystérie qu'il faut peut-être rechercher l'explication des cas observés par Westphal, et plus récemment par Strumpell (1898), dans lesquels certains auteurs disent avoir constaté les symptômes de la sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne leur fut pas possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie.

La *maladie de Friedreich* peut également être aisément confondue avec la sclérose en plaques, et en fait elle l'a été tout d'abord, la majorité des auteurs se refusant à admettre que les observations du professeur d'Heidelberg s'appliquassent à autre chose qu'à des cas de sclérose en plaques.

Dans la maladie de Friedreich on constate, en effet, des troubles de la marche

(1) Carrière. *Soc. biol.*, 23 mars 1901.
(2) Babinski et Nageott. *Soc. méd. des hôp.*, mai 1901.
(3) Sicard. *Le liquide céphalo-rachidien.*
(4) Souques. Thèse de Paris, 1891.
(5) Dutil. Thèse de Paris, 1888.
(6) Georges Guinon. *Les agents provocateurs de l'hystérie.* Thèse de Paris, 1887.

rappelant assez bien l'ataxie cérébelleuse, du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, de la lenteur de la parole et un nystagmus qui peut être très prononcé. Pour éviter de confondre ces deux affections, on s'appuiera sur ce que, dans la maladie de Friedreich, le trouble des mouvements est souvent analogue à celui de la chorée, sur ce qu'il n'existe pas de paralysies des muscles de l'œil; en outre, on remarquera que dans cette affection il existe souvent un degré plus ou moins accentué de scoliose et un pied bot spécial, et enfin que la maladie de Friedreich débute à un âge plus tendre et frappe souvent plusieurs frères et sœurs.

Il faut encore établir le diagnostic de la sclérose en plaques avec un certain nombre de maladies qui, dans les cas où l'un des symptômes de cette affection est prédominant, pourraient la simuler.

Le tremblement de la *paralysie agitante* se distingue en général bien facilement de celui de la sclérose en plaques; en effet, c'est un tremblement très fin, plus lent, occupant surtout les mains; il est continuel, c'est-à-dire existe même lorsque les membres sont à l'état de repos; il faut en outre noter que, dans la majorité des cas, contrairement à ce qui a lieu dans la sclérose en plaques, ce tremblement diminue ou disparaît à l'occasion des mouvements intentionnels. En outre, les individus atteints de maladie de Parkinson présentent un aspect si particulier, que celui-ci suffirait à lui seul pour prévenir toute erreur.

Quant au *tremblement mercuriel*, d'après la description de Charcot, il est fort analogue à celui de la sclérose en plaques : même rythme, amplitude souvent assez considérable, provocation ou exagération par les mouvements intentionnels, ce sont là des phénomènes communs à ce tremblement et à celui de la sclérose en plaques. Mais Charcot fait remarquer que le tremblement mercuriel ne disparaît au repos que d'une façon rémittente, et qu'après une période d'absence, il revient de lui-même d'une façon spontanée pour cesser de nouveau; dans la sclérose en plaques, au contraire, jamais le tremblement ne survient d'une façon spontanée, toujours il se montre exclusivement à l'occasion d'un mouvement volontaire.

La *chorée de Sydenham* s'accompagne, non pas de tremblement, mais d'une série de mouvements constituant plutôt des contorsions; il n'y a donc pas lieu d'exposer en détail le diagnostic avec cette affection.

Pour ce qui est de la *chorée hystérique*, elle se caractérise surtout par la répétition d'un mouvement plus ou moins complexe, nullement comparable à un tremblement. En outre, on appliquerait ici les données précédemment indiquées pour le diagnostic de la sclérose en plaques avec l'hystérie.

Les *tumeurs cérébrales*, et plus encore les *tumeurs* siégeant au niveau du *cervelet*, déterminent souvent des phénomènes assez analogues à ceux que l'on constate dans la sclérose en plaques, notamment la titubation, la névrite optique et le nystagmus; dans certains cas plus rares, ces tumeurs peuvent même s'accompagner d'un tremblement plus ou moins accentué. Le diagnostic se fera par l'intensité de la céphalalgie et sa persistance, par la fréquence des vomissements, par les caractères spéciaux de la papille, par l'absence ordinaire de phénomènes spasmodiques, du moins de phénomès spasmodiques aussi prononcés que ceux de la sclérose en plaques.

La plupart des symptômes de la sclérose en plaques peuvent aussi se retrouver dans les *atrophies cérébelleuses* : c'est sur le peu d'intensité ordinaire du tremblement, des troubles de la parole, des secousses nystagmiformes, sur

l'absence ou la faiblesse des symptômes spasmodiques, qu'on basera le diagnostic (Thomas).

Lorsque le phénomène de début est une hémiplégie, on peut éprouver une difficulté considérable à rapporter celle-ci à sa véritable cause, car on est bien plutôt tenté de l'attribuer à une *hémorragie cérébrale* ou à un *ramollissement*. D'après Charcot, la température serait plus élevée dans l'attaque apoplectiforme due à la sclérose en plaques; on se souviendra en outre que, dans cette affection, l'hémiplégie est presque toujours transitoire. L'apparition du *tremblement post-hémiplégique* ne facilitera pas le diagnostic; toutefois, il est très rare et ce n'est qu'exceptionnellement qu'il présente les caractères du tremblement de la sclérose en plaques; de plus, à l'époque tardive où d'ordinaire débute le tremblement, à la suite d'une hémiplégie par hémorragie ou ramollisement, il serait très exceptionnel de trouver une sclérose en plaques dans laquelle l'hémiplégie ait persisté, et qui ne se soit encore manifestée par aucun autre signe.

Dans certaines formes frustes de sclérose en plaques, on a vu que le seul symptôme est quelquefois une paraplégie spasmodique; ces cas pourront être confondus avec une *myélite transverse* ou une *myélite* par *compression*, mais dans celles-ci on rencontrera le plus souvent des douleurs pseudo-névralgiques et, grâce à la participation de la substance grise, des troubles dans le fonctionnement des sphincters.

Quant aux faits de sclérose en plaques simulant la *sclérose latérale amyotrophique*, ils sont tellement rares, qu'on n'aura guère à se préoccuper de ce diagnostic, il suffit d'être prévenu de la possibilité de commettre cette erreur pour être en état de l'éviter : dans les cas douteux on se basera sur la prédominance dans la sclérose en plaques, des signes de contracture sur les signes d'amyotrophie et sur leur absence de régression au fur et à mesure que l'amyotrophie progresse, sur l'évolution par saccades, par rémissions et par rechutes, dans la sclérose en plaques contrastant avec la marche régulièrement progressive de la sclérose latérale amyotrophique.

Le tabes ne compte pas non plus parmi les maladies qui simulent celle qui nous occupe, et l'on ne confondra pas la démarche cérébello-spasmodique avec la démarche ataxique, même quand il existe des troubles oculaires accentués soit du côté de la musculature, soit du côté de la papille. Cependant, dans quelques cas de *sclérose combinée*, le diagnostic deviendrait à la rigueur plus ardu.

Une affection qui, en revanche, offre plus d'un trait commun avec la sclérose en plaques, c'est la *paralysie générale*. Dans cette dernière, en effet, il y a des troubles de la parole, du tremblement et parfois une démarche à la fois lourde et spasmodique. Mais, pour une oreille un peu exercée, les troubles de la parole seront essentiellement différents dans les deux cas; les caractères du tremblement seront également loin d'être identiques; enfin, les troubles psychiques seront infiniment plus prononcés dans la paralysie générale et revêtiront une forme toute particulière.

Étiologie. Pathogénie. — La sclérose en plaques pourrait, si l'on en croit les auteurs, être produite par des causes diverses : *refroidissement*, *surmenage*, *excès* et même *traumatismes* : le traumatisme en particulier a été très fréquemment signalé comme cause de sclérose en plaques, tout récemment encore par de nombreux auteurs allemands (E. Kaiser, Leick, B. Keysser. Flesch, Wind-

scheid, etc.) : quelques observations de ce genre sont vraisemblablement des cas d'hystérie diagnostiqués par erreur sclérose en plaques, un certain nombre se rapportent à des cas authentiques de sclérose en plaques, mais il est probable que comme dans la plupart des maladies chroniques des centres nerveux le traumatisme a tout au plus servi de cause occasionnelle. Récemment Oppenheim [1] a prétendu que les *intoxications* jouaient un grand rôle dans son étiologie; parmi les malades qu'il a soignés, un bon nombre étaient, par leur profession, en contact plus ou moins prolongé avec certaines substances toxiques, surtout avec des substances minérales : peintres, graveurs, fondeurs en cuivre ou en zinc; l'un de ses malades avait longtemps travaillé dans une fabrique de phosphore. Brissaud a présenté un cas de sclérose en plaques très probablement d'origine saturnine.

La véritable cause de la sclérose en plaques et peut-être la seule consiste dans l'*infection*, ou mieux dans les *infections* (Pierre Marie). On voit la sclérose disséminée survenir à la suite d'un grand nombre de maladies aiguës (Kahler et Pick) de nature éminemment infectieuse. Parmi ces maladies, celles qui donnent le plus fort contingent sont la fièvre typhoïde et la variole. Les autres fièvres éruptives peuvent également la produire, notamment la rougeole et la scarlatine. On l'observe, mais plus rarement, au cours de la diphtérie, de la coqueluche, de l'érysipèle, de la dysenterie, du choléra, du rhumatisme cérébral (Charcot); quelquefois aussi à la suite de la pneumonie, et, plus fréquemment peut-être, des fièvres paludéennes. Les dernières épidémies de grippe ont permis de compter l'influenza parmi les causes relativement fréquentes de la sclérose en plaques (Nolda, Massalongo et Silvestri, Rendu [2], Maixner, etc....) Il est d'ailleurs évident que cette énumération ne saurait être considérée comme complète, et que d'autres infections pourront encore être ajoutées à la liste qui précède. (Moncorvo revendique énergiquement ce rôle pour la syphilis, je ne crois pas, pour ma part, que cette infection prenne une part notable dans la production de la sclérose en plaques, du moins telle qu'elle est comprise dans le présent article.) La tuberculose même a été accusée d'être la cause de la sclérose en plaques, et Lannois et Paviot [3] ont apporté une observation où elle aurait succédé à une arthrite tuberculeuse de l'épaule datant de trente ans.

On ne saurait dire actuellement, d'une façon précise, par quel procédé ces maladies infectieuses déterminent la sclérose en plaques. Est-ce individuellement que les microbes propres à chacune de ces maladies agissent sur les centres nerveux pour déterminer leur altération; en un mot, chacun des microbes de la fièvre typhoïde, de la variole, de la pneumonie, jouit-il de cette propriété neuropathogène? La diversité même des maladies infectieuses qui peuvent produire la sclérose en plaques plaiderait contre cette manière de voir. Il est possible qu'au cours des maladies en question, un microbe distinct de celui propre à ces maladies s'introduise dans l'organisme et porte spécialement son action sur les centres nerveux; il s'agirait en un mot d'infection combinée. Ce microbe d'ailleurs peut fort bien être un microbe pathogène vulgaire, portant chez d'autres sujets son action sur des organes absolument différents, et, pour expliquer ces faits, il n'est nul besoin d'admettre l'existence d'un « microbe de

(1) Oppenheim. Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen des Nervensystems. *Berlin. klin. Woch.*, 1891, p. 1158.
(2) Rendu. *Soc. méd. des hôp.*, 21 décembre 1894.
(3) Lannois et Paviot. *Revue de méd.*, 1899.

la sclérose en plaques ». Cette théorie infectieuse a pourtant été combattue par plusieurs auteurs, et notamment par Strümpell [1] : se basant sur l'absence d'infection ou d'intoxication dans 24 cas, sur la coexistence dans 2 cas d'une hydromyélie avec ou sans gliose centrale et d'une sclérose multiloculaire, sur certaines particularités anatomiques (distribution de la sclérose, prolifération névroglique et prétendue intégrité du cylindre-axe), sur l'âge relativement jeune de la plupart des sujets, Strümpell dénie à l'infection et à l'intoxication toute importance étiologique et considère la sclérose en plaques comme une maladie endogène, *congénitale* : certaines au moins des considérations sur lesquelles s'appuie Strümpell ont été depuis sa communication vivement combattues.

La sclérose en plaques est une affection débutant surtout dans la *première moitié de l'âge adulte*, entre vingt et trente ans. Il est très rare de la voir survenir après trente-cinq ou quarante ans.

Peut-elle se montrer dans l'enfance? — Plusieurs auteurs l'ont prétendu (Ten Cate, Hœdemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger [2], Nolda [3], etc...); il est possible que cela soit, mais certainement le fait est très rare, car la majeure partie des cas rapportés par les auteurs, et je confesse ici ma propre erreur, ont été indûment attribués à la sclérose en plaques; ils appartiennent bien plutôt à la sclérose cérébrale lobaire ou aux affections méningées, si fréquentes chez les enfants. Nous en dirons autant du prétendu caractère héréditaire ou familial de la sclérose en plaques. Récemment Cestan et Guillain [4], en rapportant les cas publiés de prétendue sclérose en plaques familiale admettent, faute d'autopsie, qu'il s'agit probablement de faits disparates, rentrant dans le cadre des scléroses combinées, des diplégies cérébrales, etc., différant probablement de la sclérose en plaques vraie et dont nous ne connaissons en tout cas ni l'anatomie pathologique, ni la pathogénie.

Anatomie pathologique. — On peut dire qu'en ne tenant compte que de l'anatomie pathologique il est impossible de rencontrer deux cas de cette affection qui soient identiques, tant est grande l'irrégularité avec laquelle les lésions sont distribuées dans les centres nerveux. Les lésions, tout en n'envahissant pas un système de fibres dans son entier, et pouvant atteindre à des niveaux différents un même faisceau en laissant intactes les portions intermédiaires, ont cependant des lieux de prédilection : pyramides et olives dans le bulbe, étage antérieur dans la protubérance, parois des ventricules et corps calleux dans le cerveau; corps rhomboïdal dans le cervelet, substance blanche dans la moelle comme dans le cerveau et le cervelet. Mais, abstraction faite de la topographie, ces lésions présentent entre elles un certain nombre de caractères communs.

Au point de vue macroscopique, on constate dans quelques cas un peu d'épaississement ou même d'adhérence des méninges cérébrales, et Philippe et Jonès [5] ont insisté sur la méningite corticale qu'ils ont trouvée constante dans 5 cas examinés par eux, méningite toujours plus intense sur le cerveau que sur

(1) Strümpell. *Neurol. Centralbl.*, 1896.
(2) Unger. Wien, 1887, Töplitz u. Deuticke.
(3) Nolda. Bemerkungen über Sclerosis Cerebrospinalis im Kindesalter, etc. *Correspondenzbl. f. Schweiz. Aerzte*, 1er mars 1891.
(4) Cestan et Guillain. *Revue de méd.*, 1900.
(5) Philippe et Jonès. *Soc. de neurol.*, novembre 1899.

la moelle et que l'on trouve à distance aussi bien qu'à côté des foyers scléreux; cependant les méninges sont généralement assez transparentes pour qu'on puisse déjà à travers elles découvrir les plaques les plus superficielles. Une fois les méninges enlevées, on aperçoit à la surface des circonvolutions et de la moelle, et sur les coupes fraîches de ces organes, des plaques en plus ou moins grand nombre. Ces plaques sont ordinairement plus abondantes dans la substance grise, mais peuvent également se rencontrer sur celle-ci; parfois une seule plaque englobe dans son périmètre à la fois la substance blanche et la substance grise. On les trouve aussi bien dans les circonvolutions qu'à la surface des ventricules et même fréquemment dans l'épaisseur des gros ganglions du cerveau; elles envahissent aussi la moelle sur toute sa hauteur, y compris le *filum terminale*. Parfois les plaques sont très nombreuses et l'on en compte plusieurs centaines; tantôt il faut, pour les apercevoir, les rechercher avec grand soin. Elles sont soit aplaties et lenticulaires, soit cunéiformes avec leur base tournée vers la périphérie (du moins pour celles qui siègent dans les circonvolutions). Leurs dimensions sont extrêmement variables, depuis celle d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'une pièce de 2 francs.



Fig. 214. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose en plaques (Charcot). — Les parties noires sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose.

Leur coloration est ordinairement grisâtre, ardoisée ou gris rosé, avec une tendance à devenir plus rose après un certain temps d'exposition à l'air. Lorsqu'elles sont peu visibles on les trouve plus aisément en passant une solution de carmin sur les points où on les cherche; elles fixent celle-ci et apparaissent alors avec une teinte foncée. De même quand les pièces ont séjourné pendant deux ou trois semaines dans les solutions de bichromate, les plaques prennent une coloration marron, plus foncée que le reste du tissu environnant, et se distinguent alors au premier coup d'œil.

Les plaques peuvent ne pas être limitées aux centres nerveux, mais occuper aussi les racines rachidiennes et les nerfs bulbaires.

Avec l'aide du microscope, et sur des préparations colorées, on constate aisément l'aspect « à l'emporte-pièce » qu'offrent ces plaques; en effet, elles se détachent avec une netteté extrême du tissu normal environnant. Cet aspect est dû à ce que, à leur niveau, les gaines de myéline qui entourent les fibres nerveuses normales ont complètement disparu, tandis que, dans le territoire de la plaque elle-même, le tissu fondamental est très notablement épaissi. Weigert professe cette opinion que de toutes les maladies sclérogènes des

centres nerveux la sclérose en plaques est celle pour laquelle l'épaississement de la névroglie, dans les parties altérées, est la plus prononcée; elle mérite donc de tenir le premier rang parmi les « scléroses névrogliques ».

Les coupes faites par congélation montrent en outre, dans le territoire des plaques, une abondance plus ou moins grande de corps granuleux suivant l'âge de la plaque; en effet, quand celle-ci est large et ancienne, les corps granuleux sont rares à la partie médiane, au contraire très pressés dans la zone périphérique.

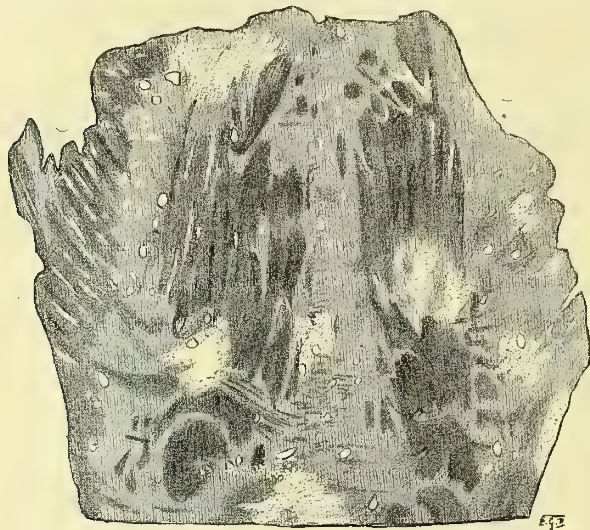


Fig. 215. — Coupe microscopique de la protubérance, en long, dans un cas de sclérose en plaques (faible grossissement). — Collection Damaschino. — Les parties blanches sont celles qu'occupent les plaques de sclérose.

Il est fréquent de rencontrer au centre des plaques la coupe d'un vaisseau dilaté et plus ou moins altéré; sa paroi est très épaissie, hyaline, présentant souvent des lésions d'endo et de périartérite et paraît entourée d'un manchon leucocytaire; ce fait est surtout facile à constater dans les circonvolutions cérébrales quand on coupe celles-ci perpendiculairement à la direction des vaisseaux qui les irriguent, ces lésions sont d'ailleurs inconstantes. Dans les plaques de la substance grise les cellules sont ordinairement, mais non toujours respectées. Philippe et Jonès ont décrit dans les plaques corticales des lésions cellulaires (atrophie simple, pigmentation, déplacement du noyau, etc.).

On a vu que, dans toute l'épaisseur de la plaque, les gaines de myéline qui entouraient les fibres nerveuses ont complètement disparu, coupées net par le processus scléreux; les cylindres-axes de ces fibres nerveuses sont loin de se comporter de la même façon. Dès ses premiers travaux Charcot a montré que ces cylindres-axes sont conservés; le fait a été vérifié par presque tous les auteurs, et notamment par Babinski [1]. Cet auteur a consacré à l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques des travaux importants dans lesquels il insiste sur l'absence habituelle des dégénérations wallériennes, grâce à la conservation des cylindres-axes dans les plaques de sclérose, tout en faisant remarquer que, dans les cas où cette conservation n'est pas complète, il survient des dégénérations secondaires. D'après lui, la destruction des gaines de myéline n'est pas due à une compression mécanique exercée par le tissu conjonctif de la plaque scléreuse, mais est liée à un phénomène vital et résulte principalement de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et des cellules lymphatiques; selon sa manière de voir, les altérations histologiques des tubes nerveux sont tout à fait comparables à celles qu'on observe dans les fibres nerveuses du bout central d'un nerf sectionné, au voisinage de la section. Parfois les

[1] Babinski. Acad. des sciences, 1884; *Arch. de physiol.*, 1885; thèse de Paris, 1885.

cylindres-axes contenus dans la plaque sont un peu tuméfiés; ce n'est que très rarement qu'elles disparaissent, et cela seulement en petit nombre et dans des plaques déjà très anciennes; pourtant Babinski a vu une fois la destruction totale des cylindres-axes (« scléroses à forme destructive »).

A l'aide d'une méthode de coloration spéciale (fuchsine acide et acide picrique) et par l'emploi de forts grossissements, Thomas est parvenu tout récemment à expliquer par un mécanisme différent l'absence des dégénérations secondaires ordinaires dans la sclérose en plaques et la persistance du fonctionnement des faisceaux qui traversent la plaque ([1]). Pour lui, en effet, les cylindres-axes sont très souvent altérés; diminués ou augmentés de volume, ils présentent d'abord des dilatations fusiformes ou sphériques irrégulières échelonnées sur toute leur longueur, ils sont plus ou moins repliés et parfois enroulés sur eux-mêmes, comme s'ils étaient trop longs pour l'espace qu'ils doivent occuper; puis plus tard survient une lésion bien caractéristique : le cylindre-axe se divise et se dissout en fibrilles, parfois au nombre de deux, d'ordinaire en nombre plus considérable, fibrilles dont les unes, difficiles à suivre, paraissent se perdre dans les restes de la gaine de myéline, dont les autres paraissent assurer la continuité de la fibre nerveuse et se terminer dans la gaine de myéline à l'endroit où, au-dessous de la plaque de sclérose, elle cesse d'être dégénérée; plus tard enfin les derniers restes des gaines myéliniques disparaissent et les fibrilles cylindriques abondamment proliférées se confondent avec les fibrilles névrogliques dont la prolifération a commencé et se poursuit activement. Popoff avait même émis l'hypothèse que le tissu fibrillaire dense de la plaque de sclérose ancienne serait entièrement formé de fibrilles cylindraxiles proliférées (peut-être même s'agirait-il d'un processus de régénération, de fibrilles régénérées); mais les colorations par la nouvelle méthode de Weigert pour la névroglie (glia-methode) ont permis d'affirmer que la prolifération névroglique prenait part à la formation des plaques de sclérose, et Erben, qui s'était d'abord rallié à la théorie de Popoff, reconnaît lui-même que ce qu'il avait pris pour des fibrilles cylindraxiles sont en réalité en partie des fibrilles névrogliques.

De ses recherches Thomas conclut que l'altération des fibres nerveuses précède l'apparition de la sclérose névroglique et que celle-ci, peut-être influencée par la même cause qui frappe les éléments nerveux, se présente en tout cas aussi comme une réaction secondaire commandée par la disparition partielle des éléments parenchymateux. Quant à la cause même de la dégénérescence des éléments nerveux, Thomas ne croit pas qu'elle réside dans les altérations vasculaires parce que, quelque fréquentes qu'elles soient, celles-ci ne paraissent pas constantes : quoi qu'il en soit, que les cylindres-axes soient véritablement conservés (Babinski), qu'ils soient réduits en fibrilles dont certaines suffisent à maintenir la continuité de la fibre (Thomas), qu'ils soient enfin régénérés (Popoff), *fonctionnellement* on peut les considérer comme persistants. Or cette conservation des cylindres-axes permet d'expliquer des faits qui donnent à la sclérose en plaques son aspect si spécial, notamment l'absence de dégénération secondaire dans la moelle ou le bulbe immédiatement au-dessous des plaques scléreuses. Cela se conçoit : puisque la partie noble des fibres nerveuses atteintes, constituée par les cylindres-axes, est conservée, fonctionnellement du moins, il n'y a pas de raison pour que les parties sous-jacentes de ces fibres

([1]) Thomas. *Soc. de neurol.*, 7 juin 1900, et *Soc. de biol.*, 30 mai 1901.

soient détruites, leur communication avec leur cellule trophique étant ménagée.

L'intégrité relative des cylindres-axes donne encore la clef de ces rémissions, améliorations ou guérisons constatées dans l'évolution clinique de la sclérose en plaques : en effet, tant que le cylindre-axe est conservé, il est évident qu'on ne doit jamais désespérer de voir les fonctions de la fibre nerveuse se rétablir plus ou moins complètement, à plus forte raison si, comme le veut Popoff, l'abondant travail de prétendue sclérose névroglique est en réalité un travail de régénération cylindraxile.

En outre le tremblement lui-même, suivant quelques auteurs, reconnaîtrait pour cause la dénudation qu'éprouvent les fibres nerveuses de leur gaine de myéline. Celles-ci n'étant plus suffisamment isolées, l'influx nerveux ne pourrait pas être transmis d'une façon aussi complète que chez un individu sain : d'où le trouble des mouvements intentionnels. Peut-être aussi les troubles des mouvements reconnaissent-ils pour cause, plus souvent qu'on ne le croit, l'existence de plaques scléreuses dans le cervelet et dans le système cérébelleux. Cette manière de voir me paraît la plus vraisemblable.

Enfin la persistance des fibres nerveuses peut être considérée comme un caractère distinctif de la sclérose en plaques proprement dite, et permettre de différencier celle-ci des autres variétés de sclérose disséminée qui surviennent dans les centres nerveux sous l'influence d'autres maladies (syphilis, etc.), et répondent à un processus très analogue sans doute en principe, mais différent en fait. Ces scléroses disséminées, que l'on pourrait désigner sous le nom de *sclérose multiloculaire diffuse*, sont constituées par des plaques de sclérose beaucoup plus étendues, mais moins nombreuses et de forme moins régulière, au niveau desquelles les cylindres-axes sont bien plus souvent détruits; les symptômes qu'elles produisent sont généralement beaucoup plus graves, et ne présentent pas la même variabilité; les troubles psychiques y sont plus fréquents et surtout plus profonds. C'est dans cet ordre de faits que semblent rentrer les cas pour lesquels Babinski a proposé le nom de « sclérose en plaques à forme destructive », dans lesquels on observe les symptômes de la myélite circonscrite destructive (paralysies, anesthésies, troubles des sphincters).

Les grandes cellules radiculaires des cornes antérieures sont considérées par beaucoup comme restant intactes même lorsqu'elles sont comprises dans une plaque de sclérose; pour Léjonne, au contraire, les cellules motrices s'atrophient et se détruisent dans ce cas comme dans la sclérose latérale amyotrophique et c'est par une véritable *poliomyélite antérieure chronique* que s'expliquent les atrophies musculaires fréquentes de la sclérose en palques.

On doit aussi faire ressortir ce fait, signalé plus haut, que dans le centre des foyers de la sclérose en plaques pure, on constate souvent la présence d'un vaisseau dilaté et altéré; il semble en effet que ce soit là la preuve que les lésions débutent à ce niveau et reconnaissent une origine vasculaire; cette notion s'accorde avec celle de la nature infectieuse de la sclérose en plaques.

Traitement. — On ne connaît actuellement aucun agent thérapeutique qui puisse être opposé à cette affection avec des chances particulières de succès; mais tout permet d'espérer que les progrès des médications contre les maladies infectieuses permettront un jour de la combattre d'une manière efficace; la tendance aux améliorations spontanées est à cet égard de bonne augure.

SCLÉROSES COMBINÉES[1]

Par O. CROUZON

On désigne sous ce nom, non pas une entité clinique, mais un groupement anatomo-pathologique qui sert de substratum à plusieurs types morbides et est caractérisé par la coexistence et la combinaison d'altérations scléreuses dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux.

Historique. — L'existence de lésions combinées des cordons postérieurs et des cordons latéraux chez les tabétiques avait déjà été signalée par Leyden, Charcot, Bouchard, Pierret, Erb; la première étude d'ensemble de ces affections a été faite par Westphal (1877). A peu près à la même époque, Westphal, Kahler et Pick publiaient un mémoire sur ce sujet. Puis parurent de nombreux travaux sur ce groupe morbide : on peut citer ceux de Strümpell, Raymond et Arthaud, Babes, Ballet et Minor, Grasset, Déjerine et Sottas, Pal, Charrin et Babinski, Massalongo, Dana, Gowers, etc., et il semble que, dans cette éclosion de travaux, l'intérêt se soit porté surtout sur l'anatomie pathologique. Pendant une dizaine d'années les publications sur ce sujet sont devenues plus rares : mentionnons les études sur les lésions combinées des anémies de Lichtheim, Risien-Russell, Batten et Collier, etc., qui ont éclairé à la fois l'anatomie pathologique et la clinique.

Le mémoire de Kattwinkel (1902) a eu, entre beaucoup d'autres mérites, celui de montrer la fréquence de la sclérose combinée dans le tabes vulgaire, et le signe de Babinski a été un indice précieux qui a permis de dépister ces lésions des cordons latéraux dans le tabes. Nous sommes arrivés récemment à posséder un tableau plus précis des différentes variétés cliniques correspondant au substratum anatomique qui fait le sujet de cet article.

Variétés cliniques. — **Classification.** — A la lésion combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux correspondent les groupes cliniques suivants :

1° Affections congénitales ou familiales.
- *a*) Maladie de Friedreich.
- *b*) Hérédoataxie cérébelleuse de Pierre Marie.
- *c*) Paraplégie spasmodique familiale de Strümpell.

2° Affections de l'adulte (acquises).
- a) Scléroses combinées à *forme de tabes vulgaire*, tabes combiné.
- b) *Forme spasmodique* divisée elle-même en plusieurs types distincts (descriptions de Gowers, Strümpell, Dejerine et Sottas).

[1] Cet article a été entièrement rédigé par mon ancien interne, O. Crouzon, qui, sur ma demande, a bien voulu donner ici la substance des recherches poursuivies par lui dans le service de Bicêtre sur les scléroses combinées, pour en faire l'objet d'une monographie qui paraitra ultérieurement.

3° Scléroses combinées des vieillards.

4° Scléroses combinées subaiguës *avec altérations du sang* (description des auteurs anglais).

Scléroses combinées de la *pellagre* et des *intoxications*.

5° Scléroses combinées des paralytiques généraux (dont certaines sont très voisines de celles du tabes).

Nous laisserons de côté dans ce chapitre la description des scléroses combinées familiales qui sera faite ailleurs et nous nous bornerons à celle des quatre autres groupes cliniques.

I. **Forme tabétique** (1) (tabes combiné). — Dans cette forme, nous pouvons décrire deux groupes de symptômes : tout d'abord ceux du tabes vulgaire, puis les signes surajoutés qui permettent d'affirmer la participation des cordons latéraux.

Les signes du tabes vulgaire sont prédominants : ils ont été pendant longtemps seuls connus; les malades étaient considérés comme des ataxiques ordinaires. Kattwinkel (2) a rapporté plusieurs observations de ce genre où l'autopsie montra une sclérose combinée que rien n'avait fait soupçonner. On peut toutefois dire que la cécité est plus fréquente chez ces tabétiques atteints de sclérose combinée que chez les tabétiques simples (3). Les deux malades de la thèse d'Auscher étaient aveugles. Sur dix autopsies que nous possédons actuellement à Bicêtre, sept fois les malades étaient aveugles. Mais aucun autre signe appartenant à la symptomatologie classique du tabes ne peut désigner ces malades au diagnostic du clinicien. (Il est bien entendu que nous n'envisageons pas ici les symptômes de nature spasmodique : exagération des réflexes, etc., qui caractérisent une autre variété clinique.)

Mais nous possédons aujourd'hui un ensemble de signes qui, surajoutés au tableau clinique du tabes, nous permettent d'affirmer les lésions combinées. Ce sont d'abord trois signes que nous pouvons considérer comme cardinaux.

a) *La démarche avec traînement des jambes.* — Cette démarche que nous avons observée chez un de nos malades nous paraît caractéristique : « Cet homme ne pouvait se déplacer qu'avec des béquilles ou dans un chariot; pour se mettre en route, il se penchait en avant, laissait les jambes en arrière, puis ramenait en avant l'une de ces jambes en traînant la pointe du pied; il fléchissait à peine la jambe ou la cuisse et facilitait le passage de son pied en avant en inclinant le corps du côté opposé au membre en mouvement : il semblait que sa jambe eût à tirer un poids lourd, il n'y avait pas chez lui la moindre incoordination.

« Cette démarche tout à fait spéciale, nous avons pu la constater chez un second malade atteint d'une autre forme de sclérose combinée, l'hérédoataxie cérébelleuse. Nous avons cru logique d'attribuer à cette démarche une valeur pathognomonique et nous avons porté chez notre premier malade le diagnostic de sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux et en particulier du faisceau cérébelleux direct. Nous avons pu pratiquer l'autopsie de ce malade et reconnaître le bien-fondé de notre hypothèse; les lésions atteignent chez lui les

(1) Pierre Marie et O. Crouzon. Étude clinique de la forme tabétique des scléroses combinées. *Soc. de neurol.*, 5 mars 1903.

(2) Kattwinkel. *Deustches Archiv für klinische Medicin*, 1902.

(3) La cécité se rencontre chez les tabétiques de Bicêtre dans la proportion de 1 sur 4 environ.

cordons postérieurs et les cordons latéraux et dans ceux-ci la sclérose est nettement marquée dans les faisceaux cérébelleux directs. »



Fig. 216. — Photographie instantanée d'un cas de sclérose combinée (Despr.) chez lequel on constate que pendant la marche les jambes restent en arrière.

b) *La paraplégie.* — La perte ou l'affaiblissement très notable de la force musculaire des membres inférieurs survenant chez un tabétique a une grande importance diagnostique. C'est là une notion déjà ancienne, « mais il semble qu'elle ait été perdue de vue du moins en ce qui concerne le tabes sans phénomènes spasmodiques, le tabes qui reste flasque. La plus ancienne mention de cette relation entre la paraplégie et les lésions des cordons latéraux chez les tabétiques est celle de Leyden (1863). En France, M. le professeur Bouchard (1865), dans une communication faite au congrès médical de Lyon, cite quelques faits rapportés par Leyden, par Charcot, et des faits personnels; il montre que, « chez les ataxiques, il s'opère quelquefois une transformation dans les symptômes morbides, que des malades qui étaient d'abord franchement ataxiques deviennent des paraplégiques et que dans les autopsies de ces malades, on trouve, indépendamment des lésions des cordons postérieurs, une altération plus ou moins marquée des cordons latéraux. » La valeur de la paraplégie est aussi signalée par Pierret, Prévost, Damaschino. Westphal attache une importance capitale à ce symptôme et discute longuement sa valeur. Dejerine (1884) montre aussi la valeur de ce symptôme dans le diagnostic des lésions des cordons latéraux chez les tabétiques. Chez un des deux malades d'Auscher, le diagnostic de tabes combiné a pu être fait grâce à la paraplégie. Sur sept observations recueillies à Bicêtre et publiées par Kattwinkel, la paraplégie existait cinq fois. Enfin nous avons pu nous-même depuis recueillir à Bicêtre trois observations de sclérose combinée avec autopsie, et la paraplégie existait dans les trois cas.



Fig. 217. — Photographie instantanée d'un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse (Haudeb.) pendant la marche ; on voit combien la jambe reste en arrière.

Cette paraplégie se présente suivant deux types :

α) *La paraplégie permanente et progressive* chez les tabétiques anciens : c'est le type le plus fréquent. Les malades restent confinés au lit, deviennent grabataires et incapables à la fin de soulever les jambes au-dessus du plan du lit ou incapables de les déplacer autrement qu'avec les mains.

β). *La paraplégie légère et variable.* — Elle peut survenir rapidement en quelques jours ou même être plus rapide, subite, ou brusque en l'espace d'une nuit. Elle peut atteindre les deux membres inférieurs simultanément, mais peut les atteindre aussi alternativement. Elle peut s'améliorer et disparaître progressivement en huit, quinze jours, deux mois, un an. Elle peut récidiver et guérir de nouveau;

après plusieurs attaques, nous avons vu la paraplégie devenir permanente.

Il convient cependant de se mettre en garde contre des erreurs d'interprétation, et de ne pas conclure d'emblée, en présence de la paraplégie, à la sclérose combinée. Avant tout, il faut éviter de confondre la paraplégie avec l'excessive incoordination que l'on observe chez certains tabétiques. Et même devant une paraplégie incontestable chez un tabétique il faut rechercher si cette paraplégie n'est pas liée à l'atrophie musculaire et due alors aux lésions des cellules des cornes antérieures. De même, en présence de paraplégie subite, transitoire, du dérobement des jambes, nous ne saurions dire s'il y a sclérose combinée : nous manquons sur ce point de documents et nous ne saurions déterminer quelles sont les lésions auxquelles répond ce fait clinique.

Mais, à côté de la paraplégie, nous avons un autre précieux signe des lésions des cordons latéraux :

c) *Le phénomène des orteils* (Signe de Babinski). — Au Congrès de 1900, M. Babinski fit connaître qu'il avait pu constater le phénomène des orteils chez un certain nombre de malades les uns possédant tous les signes du tabes, les autres atteints de tabes fruste (n'ayant que l'abolition de réflexe achilléen); il émettait l'opinion qu'il se trouvait en présence de scléroses combinées et que la fréquence de cette affection était plus grande qu'on ne le pensait généralement. Nous avons pu vérifier cette hypothèse sur trois de nos malades que nous avons pu examiner pendant plusieurs mois et autopsier ensuite.

Dans tous les cas que nous avons observés jusqu'ici, le signe de Babinski était associé à la paraplégie, et, dans un cas, associé à « la démarche avec traînement des jambes », puis dans les derniers temps de la vie du malade à une paraplégie survenue progressivement. Mais nous avons vu plus haut que Babinski avait pu observer le phénomène des orteils sur des tabes frustes.

En résumé, la forme de la sclérose combinée qui simule le tabes vulgaire peut être distinguée par trois symptômes : la *démarche avec traînement des jambes*, la *paraplégie*, le *phénomène des orteils*. Chacun de ces symptômes a une valeur presque pathognomonique par lui seul, mais l'association de deux ou des trois symptômes donne une plus grande certitude au diagnostic.

A côté de ces signes cardinaux, nous mentionnerons deux autres signes dont la valeur n'a pas encore été démontrée d'une façon suffisante : telles sont les *crampes des membres inférieurs*; tel est le *phénomène de Strümpell*. Ce dernier phénomène consiste dans une contraction du jambier antérieur qui se produit dans le membre inférieur quand on commande à un malade placé dans le décubitus dorsal de fléchir la jambe sur la cuisse et quand on s'oppose à cette flexion par la pression de la main sur la face antérieure de la cuisse. Ce mouvement associé provoque une rotation du pied en dedans et une élévation du bord interne du pied. Il a permis, dans un de ces cas, à Strümpell, de faire le diagnostic de sclérose combinée. Nous avons pu aussi, dans une autopsie, vérifier la valeur de ce signe.

La forme tabétique de la sclérose combinée que nous venons de décrire n'est pas rare. D'après une proportion établie sur les observations cliniques et sur les autopsies, on rencontre une sclérose combinée sur 15 tabétiques vulgaires pris au hasard (P. Marie et Crouzon : 4 fois sur 55 tabétiques de Bicêtre). C'est une proportion analogue que nous avons trouvée en dépouillant le mémoire de Byron Bramwell (1902) : sur 47 cas de tabes il a noté cinq extensions des orteils; et si l'on en excepte un cas où le signe de Babinski était causé par une

hémiplégie double, un autre cas où il était lié à une syphilis cérébrale, il reste trois cas où ce signe semble, à notre avis, être lié à des scléroses combinées : soit trois fois sur 47 tabétiques.

Ce n'est donc pas là une affection rare et l'on peut la découvrir dans les proportions que nous venons d'indiquer, et avec les signes que nous avons décrits, parmi les cas considérés généralement comme des tabes vulgaires.

Forme spasmodique. — Le caractère fondamental de cette forme est l'existence de symptômes spasmodiques. Mais ceux-ci peuvent être associés à d'autres symptômes dont le groupement crée des aspects cliniques différents.

a) *Association des signes du tabes vulgaire et de symptômes spasmodiques.* — On constate l'incoordination, le signe de Romberg, le signe de Robertson, les troubles vésicaux, les anesthésies et paresthésies, les troubles génitaux. Mais, à côté de ces signes du tabes, on note la conservation ou l'exagération de réflexes rotuliens, le clonus du pied, la contracture, le phénomène des orteils.

b) *Ataxic paraplegia de Gowers.*— Gowers a décrit, en 1886, un type clinique dans lequel sont mêlés des signes de paraplégie spasmodique et quelques symptômes d'ataxie (sans que toutefois on puisse dire que ces derniers soient des signes de tabes vulgaire).

Le début est lent et progressif. Les malades s'aperçoivent de leur maladie par la sensation de fatigue : ils recourent volontiers aux voitures pendant leurs déplacements, la faiblesse musculaire augmente. Puis se manifestent les premiers troubles de l'équilibre dans la station debout et enfin le signe de Romberg. L'ataxie se révèle dans les membres inférieurs. Il n'y a pas de douleurs fulgurantes, les malades n'éprouvent qu'une petite douleur sourde et profonde de la région dorso-lombaire et sacrée, et quelques engourdissements et fourmillements. Les réflexes rotuliens sont exagérés, il existe du clonus du pied. Les réflexes lumineux sont conservés. Les troubles sphinctériens peuvent apparaître de bonne heure mais ils sont rarement considérables. Il existe quelquefois de légers troubles de l'articulation. L'évolution est très longue; les malades peuvent continuer à marcher pendant une dizaine d'années; dans un certain nombre de cas, les membres supérieurs ont également été atteints.

c) *Type ataxo-cérébello-spasmodique.* — Nous avons observé un homme qui, aux signes d'ataxie et de paraplégie spasmodiques groupés suivant le type de Gowers, joignait un peu de titubation de la démarche et quelques troubles de la synergie musculaire qui lui donnaient l'aspect cérébelleux. Toutefois il ne présentait pas la démarche avec traînement des jambes.

d) *Type de paraplégie spasmodique* [1] (Strümpell, sclérose primitive des cordons latéraux de Déjerine et Sottas).

Le tableau clinique est celui d'une paraplégie spasmodique lente et progressive, sans aucun signe de tabes associé. Le diagnostic en est donc impossible.

Erb, dans une étude récente, conteste à ce type clinique, qui lui semble identique à celui de la paralysie spinale spasmodique qu'il a décrit, le substratum anatomique de la sclérose combinée. Il admet au contraire que la paraplégie syphilitique décrite par lui est liée à une sclérose combinée.

Forme spasmodique des vieillards. — Nous avons observé récemment [2] chez les vieillards de Bicêtre un type clinique ou plutôt une série de types cliniques

[1] *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 28 mai 1905.
[2] Communication inédite.

qui nous ont paru assez analogues aux types de la forme spasmodique de la sclérose combinée des adultes, mais dont le caractère commun, outre leur spasmodicité, est d'être survenus lentement, progressivement à un âge avancé de la vie. Des faits de ce genre ont été observés autrefois par Demange([1]), sous le nom de contracture tabétique progressive : la contracture a été du reste dominante, les phénomènes d'ataxie étant peu accentués; l'affection est survenue à l'extrême vieillesse et a une marche subaiguë évoluant entre 4 et 13 mois. Plus récemment enfin a paru une étude de Pic et Bonnamour([2]) sur la parésie spasmodique des vieillards.

Chez nos malades, l'affection est apparue entre 50 et 60 ans. Elle a évolué lentement; la plupart des malades observés par nous sont atteints depuis une dizaine d'années.

Le symptôme initial a été l'affaiblissement de la force musculaire des membres inférieurs, puis l'affection a évolué suivant les types cliniques suivants : 1° Chez les uns, il n'existe qu'une paraplégie spasmodique; 2° Chez les autres, à la paraplégie spasmodique se joint de l'incoordination des membres inférieurs. Mais on ne trouve pas d'autres signes de tabes : pas de douleurs fulgurantes, pas de troubles sphinctériens, pas de troubles pupillaires. Chez quelques-uns le signe de Romberg existe, chez certains on observe des troubles de l'articulation. On constate les signes d'une paraplégie spasmodique : exagération des réflexes, clonus du pied, chez quelques-uns encore signe de Babinski; 3° Chez d'autres malades on observe de plus une démarche titubante donnant à leur affection une allure cérébelleuse.

Scléroses combinées de la paralysie générale. — C'est à Westphal([3]) surtout que l'on doit d'avoir indiqué l'existence de ces lésions médullaires dans la paralysie générale et d'en avoir étudié les principaux caractères, montrant que tantôt il existe seulement une sclérose des cordons postérieurs, tantôt une sclérose des cordons postérieurs et des cordons latéraux; c'est uniquement de cette seconde catégorie de faits qu'il doit être question ici. En France, l'étude en est due surtout à Joffroy et à Raymond (1892). La présence de ce genre de scléroses combinées est loin d'être rare, car sur 145 autopsies de paralysie générale, Fürstner a obtenu les chiffres suivants : 16 fois il n'existait pas de lésions médullaires, 28 fois les cordons postérieurs étaient seuls atteints, enfin dans 73 cas il s'agissait d'une sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux; on rencontrait donc la lésion qui nous occupe dans la moitié des cas de paralysie générale, Fürstner n'est d'ailleurs pas éloigné d'admettre, du moins en se basant sur l'évolution clinique, que le début de cette sclérose combinée puisse se faire tantôt par les cordons postérieurs, tantôt par les cordons latéraux, tantôt enfin simultanément dans ces deux cordons. Nageotte nous a montré lui aussi depuis, que l'association du tabes et de la paralysie générale était fréquente et que chez les paralytiques généraux on constatait à l'autopsie des lésions de tabes dans les deux tiers des cas au moins; il a étudié également cette association au point de vue clinique.

Nos recherches sur ce point([4]) nous ont fait constater des signes de tabes (abolition des réflexes rotuliens ou achilléens, démarche ataxique, douleurs) sur

([1]) Demange. *Revue de méd.*, 1885.
([2]) Pic et Bonnamour. *Soc. méd. des hôp. de Lyon*, 1903.
([3]) Westphal. *Virchow's Archiv*. XXXIX et XL, p. 273. *Archiv f. Psych.*, VIII, XII, XV.
([4]) Recherches inédites faites dans les services de MM. Féré et Séglas à Bicêtre.

27 pour 100 des paralytiques généraux. Cette proportion comparée à celle de Nageotte établie sur des autopsies nous montrerait donc que dans un tiers de ces cas au moins les signes cliniques des lésions des cordons postérieurs chez les paralytiques généraux font défaut. Quant au diagnostic des lésions combinées, il nous a été impossible de le faire dans aucun cas jusqu'ici.

Scléroses combinées subaiguës (Scléroses combinées de l'anémie pernicieuse, de l'ergotisme, de la pellagre, du lathyrisme). — Les travaux de Lichtenstern, Lichtheim, Minnich, Nonne, Lloyd, Petren, Déjerine et Thomas, Risien Russell, Batten et Collier, ont fixé la question des lésions médullaires subaiguës au cours des anémies et en particulier au cours de l'anémie pernicieuse.

Cliniquement les lésions médullaires peuvent répondre aux groupements symptomatiques suivants :

1° Il existe des signes d'affection spinale prédominants, et l'on constate en outre dans quelques cas des altérations du sang.

A ce type clinique correspondent les quelques observations de Risien Russell, Batten et Collier [1] et des faits publiés par Putnam, Dana.

2° L'anémie est le principal symptôme et quelques troubles nerveux révèlent la lésion médullaire.

3° Le tableau clinique est caractérisé par l'anémie grave profonde et cliniquement il n'existe aucun symptôme de lésion spinale.

Sclérose combinée subaiguë de la moelle (Risien Russell, Batten et Collier). — Le début de la maladie se fait par de légers troubles moteurs dans les membres inférieurs, par l'apparition d'une paraplégie spasmodique et d'une légère incoordination et enfin par quelques troubles de la sensibilité subjective dans les membres inférieurs.

A une période plus avancée, la paraplégie spasmodique est très accentuée : il existe de l'anesthésie des membres inférieurs et du tronc.

Puis la paraplégie devient complète et flasque, les réflexes rotuliens sont abolis, l'anesthésie est complète, on voit apparaître un atrophie musculaire rapide et la perte de l'excitabilité faradique des muscles et l'incontinence des sphincters. La durée est de quelques mois.

Les altérations du sang n'ont pas été rencontrées dans tous les cas où l'affection a été observée, elles n'ont pas été caractéristiques de l'anémie pernicieuse. Il semble donc que cette variété de sclérose combinée aiguë forme un type distinct, il n'est pas sûr qu'elle soit liée à l'anémie et son principal caractère est l'évolution subaiguë, d'où le nom de « Dégénération combinée subaiguë de la moelle épinière » qu'ont proposé pour elle Risien Russell, Batten et Collier.

A côté de ce type clinique où l'anémie est absente ou passe au second plan, vient le type clinique qui résulte de l'apparition au cours de l'anémie de quelques troubles nerveux :

Symptômes médullaires de la sclérose combinée au cours de l'anémie pernicieuse. — D'après Déjerine et Thomas [2], le début se fait par les troubles de la sensibilité des membres inférieurs objective et subjective consistant surtout en paresthésies, en diminution très légère de la perception des sensations et quelquefois en douleurs fulgurantes. Puis apparaissent les troubles moteurs qui sont un mélange d'ataxie et de paraplégie; cependant, s'il y a faiblesse muscu-

(1) *Brain*, Spring, 1900.
(2) DÉJERINE et THOMAS. *Accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse.* Cinquantenaire de la Société de biologie. Paris, 1899.

laire, il n'y a pas incoordination vraie : « ils marchent plutôt comme des convalescents d'une maladie grave ou même ils rappellent les cérébelleux ». Les réflexes sont généralement diminués ou abolis, quelquefois exagérés. Il n'y a pas de signe de Romberg ni de signe de Robertson, sauf dans des cas exceptionnels. Il n'y a pas de troubles du sens musculaire ou de la notion de position. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'évolution est rapide et la mort survient en quelques mois.

En résumé, le tableau clinique est celui d'un pseudo-tabes.

Scléroses combinées de la pellagre, de l'ergotisme, du lathyrisme, des cachexies. — Les lésions médullaires de ces affections sont très voisines de celles de l'anémie pernicieuse, aussi nous rapprochons leur description clinique de celle de cette maladie.

Nous ne pouvons faire ici une étude clinique complète des troubles nerveux de ces intoxications : elle dépasserait le cadre des scléroses combinées (¹). Nous nous contenterons de résumer les deux aspects suivants : ou bien l'affection revêt les allures d'un pseudo-tabes assez semblable à celui de l'anémie pernicieuse ; ou bien la symptomatologie est celle d'une paralysie spasmodique légèrement ataxique, mais sans les signes du tabes vulgaire (douleurs fulgurantes, signe de Robertson, etc.).

L'ergotisme revêt plutôt le premier aspect clinique, le lathyrisme et la pellagre revêtent le deuxième.

Diagnostic. — Suivant l'allure clinique que prend la maladie, le diagnostic devra être fait, soit avec les maladies appartenant à la série tabétique, soit avec celle de la série spasmodique.

A) **Diagnostic avec les maladies de la série tabétique.** — a) *Tabes.* — Nous avons vu dans la description de la sclérose combinée de forme tabétique que ses symptômes étaient ceux du tabes, plus des signes surajoutés : démarche avec traînement des jambes, paraplégie, extension des orteils. Il n'y a donc pas en réalité à faire le diagnostic du tabes et d'une sclérose combinée de forme tabétique, mais seulement à dépister dans l'examen d'un tabétique les signes de la participation des cordons latéraux. Mais la recherche de ces signes que nous venons de donner peut, nous l'avons dit, donner lieu à quelques erreurs : c'est ainsi qu'il ne faut pas confondre avec la paraplégie une excessive incoordination, une impotence fonctionnelle due à l'atrophie musculaire. Enfin il ne faut pas considérer comme pathognomoniques les paraplégies rapides et transitoires.

b) *Maladie de Friedreich.* — Nous savons que cette maladie est une forme de sclérose combinée. Nous ne nous attarderons pas à un diagnostic différentiel. Le nystagmus, les mouvements choréiformes, les troubles de la parole, le début précoce, la nature familiale, en sont les principaux traits cliniques. La description complète de cette affection est faite dans un autre chapitre.

c) *Pseudo-tabes.* — Le diagnostic de pseudo-tabes est surtout important dans les cas de scléroses combinées subaiguës anémiques ou toxiques. Les affections qui provoquent ce syndrome sont le diabète, l'alcool, etc. Ce diagnostic a été discuté dans le chapitre du tabes.

B) **Diagnostic avec les maladies de la série spasmodique.** — Il y aurait lieu

(¹) Voir au chapitre des myélites.

ici de faire le diagnostic de toutes les paraplégies spasmodiques : nous ne résumons ici que quelques points plus délicats du diagnostic.

a) *Sclérose en plaques.* — En général ce diagnostic est facile, on pourrait cependant confondre ces deux affections dans les cas où le symptôme prédominant de la sclérose en plaques est la paraplégie spasmodique ; alors on devra rechercher avec soin les moindres vestiges des autres symptômes de la sclérose en plaques : la présence du tremblement et des troubles de la parole, l'absence de symétrie, l'irrégularité dans les symptômes éviteront toute confusion. Nous rappellerons toutefois que nous avons observé quelques troubles de la parole dans les paraplégies ataxospasmodiques des vieillards et qu'ils existent aussi dans le type de Gowers.

b) *Hérédoataxie cérébelleuse.* — Nous renvoyons à la description de cette forme de sclérose combinée voisine de la maladie de Friedreich mais différente par sa nature spasmodique, la démarche avec traînement des jambes, la conservation des réflexes, etc.

c) *Myélite transverse.* — Les phénomènes morbides sont, dans cette affection, plus nettement localisés encore dans les membres inférieurs : la paraplégie est plus complète, les douleurs ont parfois le caractère pseudonévralgique, il n'est pas rare de constater un certain degré d'atrophie musculaire, et des troubles des sphincters sont plus fréquents et plus profonds que dans les scléroses combinées.

d) *Myélite syphilitique.* — Nous avons vu que Erb (1903) attribuait à la paraplégie syphilitique les lésions de sclérose combinée : cette façon de voir peut être discutée au point de vue anatomique, car on ne peut tenir pour négligeables les petits foyers de myélite qui sont surajoutés à la lésion combinée. Quoi qu'il en soit, la myélite syphilitique est facile à différencier en général. La paralysie des fléchisseurs des membres inférieurs, l'impossibilité de maintenir les membres inférieurs dans l'adduction complète, les envies impérieuses et douloureuses d'uriner nous paraissent des particularités cliniques caractéristiques de cette affection [1].

e) *Paraplégies spasmodiques d'origine cérébrale.* — Les paraplégies ou diplégies spasmodiques des vieillards peuvent être dues non seulement à des lésions médullaires, mais, dans un certain nombre de cas, appartiennent au tableau clinique causé par les lacunes de désintégration cérébrale : démarche à petits pas, rires et pleurs spasmodiques, dysarthrie, amoindrissement de l'intelligence, troubles parétospasmodiques des membres inférieurs. Pic et Bonnamour ont relevé un certain nombre de ces symptômes chez des vieillards dont l'autopsie révélait des lacunes de désintégration en même temps que les lésions médullaires. Nous ne pouvons dire quelle est, dans ces cas, la part des lacunes et la part des lésions médullaires : il nous suffira de rappeler ici que les lacunaires purs peuvent présenter un complexus symptomatique similaire.

Étiologie. — Nous mettrons de suite hors de discussion le rôle important de la syphilis dans la production de scléroses combinées de forme tabétique, des scléroses combinées de la paralysie générale et de la forme spasmodique caractérisée par la superposition des signes de spasmodicité aux signes du tabes vulgaire.

[1] Pierre Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 1902.

Nous mentionnerons cependant un début tout à fait insolite chez un de nos malades atteint de sclérose combinée de forme tabétique. Cet homme, absolument bien portant, jusqu'à l'âge de 35 ans, a été pris d'une fièvre cérébrale, de frissons, d'impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Trois autres personnes, dans la localité qu'il habitait, ont été prises dans les mêmes conditions; l'une d'elles est morte au bout de six mois, l'autre a présenté des troubles psychiques et est morte six mois après, une troisième est restée paralysée des jambes et est morte un an après. Notre malade a seul survécu; il a pu se lever au bout de six mois, a présenté ensuite des symptômes de tabes avec paraplégie, troubles vésicaux, douleurs, cécité, etc. Il est curieux, croyons-nous, de noter ce début subaigu qui semble être de nature infectieuse.

En ce qui concerne la forme ataxospasmodique ou ataxocérébellospasmodique de l'adulte, Gowers dit que la syphilis y est aussi rare qu'elle est fréquente dans l'ataxie locomotrice. Nous n'avons pu observer qu'un petit nombre de malades de ce type, mais l'opinion de Gowers nous a paru justifiée.

La forme ataxospasmodique des vieillards semble relever de l'athérome (Demange, Pic et Bonnamour).

Quant aux scléroses combinées subaiguës, leur cause est liée intimement à une intoxication (pellagre, lathyrisme, ergotisme).

Dans l'anémie pernicieuse, la cause est plus mal élucidée : Lichtheim avait incriminé le *Bothriocephalus latus*, d'autres auteurs l'ankylostome duodénal. L'obscurité des causes de l'anémie pernicieuse ne permet pas d'approfondir cette étiologie.

Anatomie pathologique. — Sous la dénomination de « scléroses combinées », on a, comme nous l'avons vu, rangé un grand nombre de lésions de la moelle qui ne présentent guère d'autre caractère commun que d'intéresser à la fois plusieurs faisceaux médullaires ; on ne peut donc, même au point de vue anatomo-pathologique, présenter de ce groupe une description d'ensemble, et, jusqu'à nouvel ordre, il faudra se borner à la description isolée de chacun des faits signalés. On peut cependant tenter un essai de *classification topographique* suivant que telle ou telle partie des faisceaux postérieurs et latéraux est particulièrement atteinte.

a) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés.

b) Lésions combinées des cordons postérieurs, des faisceaux pyramidaux croisés et surtout des faisceaux cérébelleux directs (comme dans la maladie de Friedreich et l'hérédoataxie cérébelleuse).

c) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés et des cordons antérieurs.

Variétés pathogéniques. — Les faits de chaque genre sont encore trop peu nombreux pour qu'on puisse les vérifier l'un par l'autre, et il faut se borner pour le moment à les diviser grossièrement en deux grandes classes, selon qu'il s'agit de scléroses franchement systématiques ou de scléroses diffuses présentant seulement une apparence systématique.

A) **Scléroses combinées systématiques.** — Il doit être bien entendu que sous ce nom on comprend les cas dans lesquels les lésions sont étroitement localisées à deux ou plusieurs systèmes de fibres nerveuses médullaires, mais sans que

ce nom implique qu'il s'agisse d'une sclérose primitive autonome de ces fibres; il est au contraire bien plus vraisemblable que dans tous ces cas on est en présence d'une lésion secondaire à l'altération des cellules nerveuses (soit des ganglions spinaux dans les cas où le processus est exogène, soit des cellules des cordons postérieurs ou latéraux quand le processus est endogène), servant de centre trophique à ces fibres, en un mot qu'il s'agit là d'une dégénération secondaire de ces fibres. Enfin il est nécessaire, avant d'affirmer que la dégénération médullaire est primitive parce qu'elle n'est liée à aucune lésion cérébrale, et qu'il s'agit bien de sclérose combinée, de s'assurer qu'il n'existe aucun foyer de myélite transverse donnant immédiatement au-dessus ou au-dessous de lui

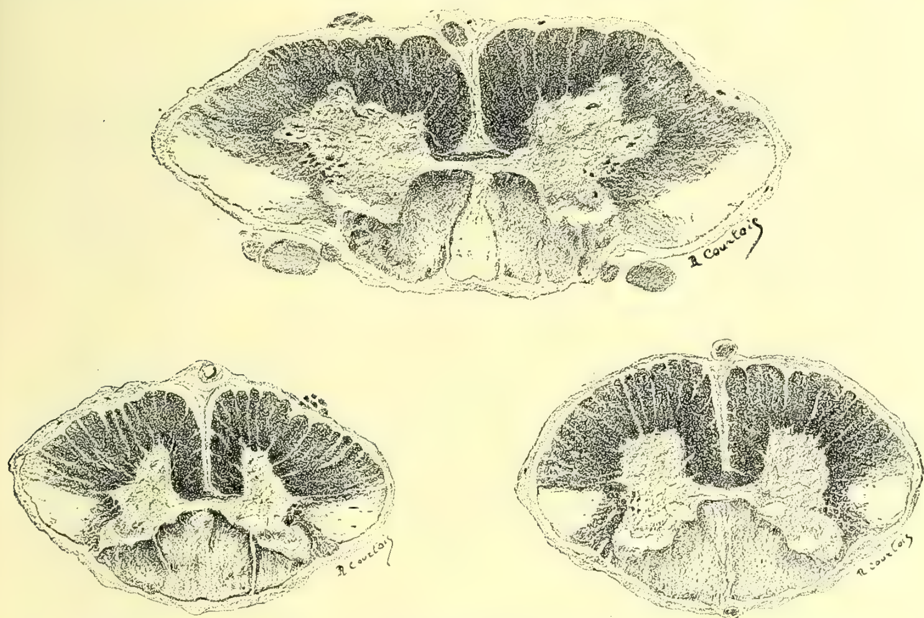


Fig. 218. – Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée où les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter surtout sur le territoire pyramidal. (Gor...)

l'apparence d'une sclérose combinée. On sait en effet que les dégénérations peuvent être alors combinées sur une certaine étendue, peut-être dans certains cas par suite de lésions liées aux troubles circulatoires vasculaires et lymphatiques.

L'un de ces types de scléroses combinées systématiques les mieux établis est celui qui s'observe dans la *paralysie générale*. Dans les cordons latéraux, la sclérose semble siéger surtout sur le faisceau pyramidal croisé, mais de plus, en général, elle dépasse les limites de celui-ci aussi bien en avant qu'en dehors. Il ne semble pas non plus qu'elle occupe dans le cordon postérieur une localisation tout à fait identique à celle qu'affectent les lésions de tabes vulgaire, du moins dans certains cas, notamment dans celui de Westphal (*Arch. f. Psych.*, Bd XII, pl. X). Dans ces cas, en effet, les lésions du cordon postérieur siègent surtout sur le territoire des bandelettes en virgule et ne ressemblent en rien à celles du tabes vulgaire; il est probable qu'elles sont d'origine poliomyélitiques et non d'origine en partie exogène comme celles du tabes. Dans d'autres cas de paralysie générale, les lésions sont beaucoup plus analogues à celles du tabes;

quelquefois enfin on observe la combinaison sur une même moelle des deux types endo et exogène. Il faut encore remarquer que, dans les cas dont il s'agit, il est extrêmement rare de voir le faisceau pyramidal direct participer aux altérations. Les lésions des faisceaux postérieurs remontent ordinairement jusqu'au bulbe; quelquefois, cependant, elles semblent disparaître dans la région cervicale supérieure. Quant aux altérations du faisceau latéral, Westphal a pu, dans quelques cas, les retrouver dans le bulbe et même dans le pédoncule.

La *sclérose combinée primitive* observée dans les cas de Déjerine et Sottas occupait dans les cordons latéraux presque exclusivement le territoire du faisceau pyramidal et s'accompagnait de légères altérations du cordon de Goll. Elle

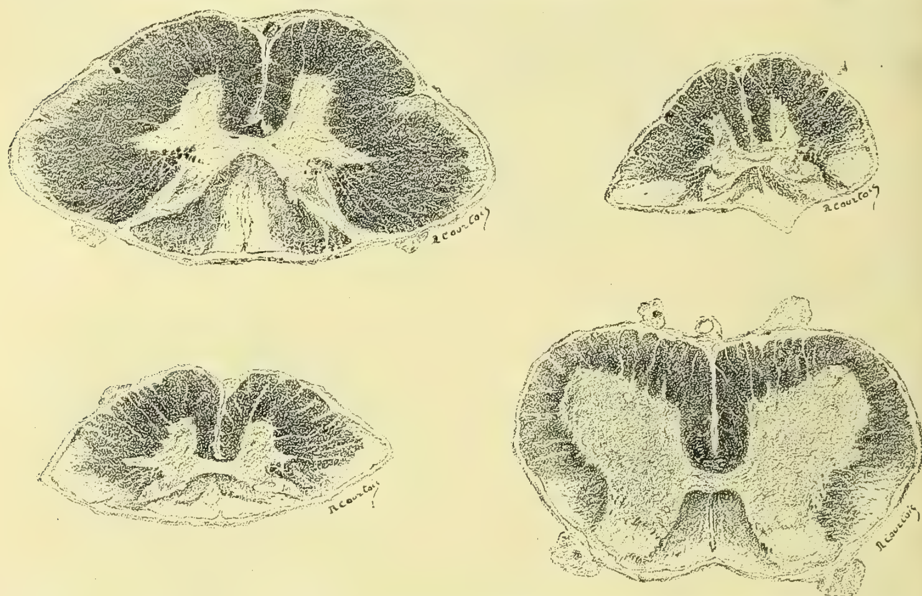


Fig. 219. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée à forme de tabes avec cécité (Desprez). Les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter sur le faisceau cérébelleux direct. (Despr...)

était indépendante de toute légion méningée ou vasculaire et de toute atrophie cellulaire. La lésion primitive était une dégénérescence atrophique des tubes nerveux. Dans les cas de Strümpell, il existait de la sclérose du cordon de Goll, des lésions des cordons latéraux atteignant le cérébelleux direct.

Dans le *tabes*, il existe une variété de scléroses combinées indemnes de lésions vasculaires ou méningées. Les faits de Kahler et Pick, d'Auscher, sont de ce genre; et d'après ces faits il faut admettre qu'il existe dans le tabes des scléroses combinées systématiques primitives. La sclérose systématique peut atteindre les faisceaux pyramidaux directs seuls qui présentent une dégénérescence primitive. Elle peut atteindre aussi les faisceaux cérébelleux directs (comme dans les deux cas d'Auscher et dans un cas observé par nous). Les observations de ce genre sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse dire si toujours il existe des lésions des cellules des colonnes de Clarke. Dans le cas où l'examen microscopique serait constamment affirmatif à cet égard, la lésion du faisceau cérébelleux direct s'expliquerait aisément, car on sait que les cellules des colonnes de Clarke jouent, par rapport aux fibres de ce faisceau,

le rôle de centre trophique ; il n'y aurait donc rien d'étonnant à ce que celles-là étant altérées, celles-ci fussent frappées de dégénération.

Enfin, dans l'*anémie pernicieuse*, quoique les lésions semblent dues à une action toxique et quoiqu'il y ait des hémorragies et des petits foyers de sclérose qui sont, pour Nonne et Johnson, le point de départ de la dégénérescence des cordons postérieurs et latéraux, certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une sclérose névroglique primitive et même d'une altération primitive des fibres nerveuses (Déjerine et Thomas). Et « si elles ne sont pas en en réalité systématisées, on peut néanmoins les considérer comme telles à cause de leur symétrie et de la dégénérescence primitive des fibres ».

A côté des lésions de l'anémie pernicieuse, nous devons placer celles de la



Fig. 220. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée (Bits) les lésions portent non seulement sur les cordons postérieurs et sur les latéraux, mais encore sur le faisceau sulco-marginal antérieur.

pellagre dans les cas où les dégénérescences occupent simultanément les cordons postérieurs et les cordons latéraux. Les lésions ont l'apparence des lésions systématiques, mais occupent dans les cordons postérieurs les régions respectées dans le tabes (P. Marie, Gaucher et Sergent) [1] ; il semble qu'elles aient une origine endogène.

Quoi qu'il en soit, un fait mérite d'être mis en lumière, c'est que dans toute cette catégorie de scléroses combinées systématiques, il existe une sclérose située dans le territoire du cordon latéral semblant siéger sur les fibres du faisceau pyramidal croisé et que cette sclérose ne remonte guère au delà de la région cervicale moyenne ou supérieure. Cela est absolument en dehors de ce que nous connaissons sur la dégénération descendante du faisceau pyramidal, dégénération qui d'ordinaire tend à s'affaiblir de haut en bas, tandis qu'ici elle diminue de bas en haut. Babinski et Cherrier ont observé aussi cette dégé-

(1) Gaucher et Sergent. *Soc. méd, des hôp.*, juillet 1895.

nération décroissante de bas en haut pour le faisceau de Turck dans l'observation qu'ils ont publiée. Nous retrouverons d'ailleurs ce fait à propos de la sclérose latérale amyotrophique où, dans certains cas, les lésions du faisceau pyramidal croisé ne remontent pas au-dessus du bulbe. On ne peut actuellement fournir d'explication plausible de cette particularité dans la manière dont se comportent les fibres du faisceau pyramidal, car on serait tenté d'admettre que le centre trophique des fibres ainsi dégénérées se trouve dans la moelle.

Un autre fait à signaler, c'est que, contrairement à ce qui a lieu dans les dégénérations secondaires de cause cérébrale, ou même quelquefois aussi dans la sclérose latérale amyotrophique, le faisceau pyramidal direct n'est pas altéré ou ne l'est que dans un très petit nombre de cas qui constituent le troisième type mentionné plus haut.

B. **Scléroses combinées pseudo-systématiques.** — Cette catégorie de scléroses combinées a été particulièrement étudiée par Ballet et Minor; on désigne sous ce nom des scléroses dont la topographie est en apparence systématique, mais est en réalité secondaire à d'autres lésions d'origine vasculaire.

Les scléroses combinées pseudo-systématiques d'origine méningée sont celles dans lesquelles on voit sous l'influence d'une inflammation des méninges spinales survenir une sclérose pénétrant plus ou moins profondément dans la moelle et siégeant tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons latéraux; la nature même de cette sclérose fait qu'il s'agit surtout de lésions de la périphérie de la moelle, de « sclérose marginale ». Il peut arriver aussi que la méningite sclérogène, au lieu d'être primitive, soit secondaire à une affection médullaire préexistante (dégénération des cordons postérieurs par exemple), mais qu'une fois produite, elle réagisse à son tour sur d'autres points de la moelle et détermine une sclérose des cordons latéraux. C'est du moins là un mécanisme qui a été invoqué pour des cas de tabes s'accompagnant d'un léger envahissement des cordons latéraux. Déjerine a noté qu'il y avait dans ces cas méningomyélite corticale par propagation. La théorie lymphatique du tabes (1) et le rôle de la méningite postérieure dans la production des lésions tabétiques éclaire cette pathogénie. La même pathogénie peut expliquer les cas de scléroses combinées dans la paralysie générale qui ne rentrent pas dans le type systématique, et là encore le rôle de la méningomyélite a été invoqué : là encore, la méningite postérieure, si semblable à celle du tabes, peut expliquer les lésions : la méningite, en effet, au lieu de se cantonner, comme elle le fait dans le tabes, au niveau du seul cordon postérieur, s'étend sur les parties latérales et détermine la sclérose des cordons latéraux de la moelle.

La classe de scléroses combinées pseudo-systématiques la plus intéressante sans contredit est celle dans laquelle les lésions reconnaissent une origine vasculaire (et c'est probablement dans cette classe qu'il faut ranger un certain nombre d'altérations médullaires toxiques, hémorragies et foyers scléreux périvasculaires de l'anémie pernicieuse, lésion de l'ergotisme du lathyrisme, etc.). Elles peuvent simuler de très près les scléroses combinées systématiques, et c'est ainsi, par exemple, que, dans les cas étudiés par Ballet et Minor, il semble que ce soient les systèmes du cordon de Goll, du cordon de Burdach, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau pyramidal croisé, qui soient atteints par

(1) Pierre Marie et Guillain. *Soc. de neurol.*, 1902.

le processus scléreux. Cependant, ce n'est là qu'une apparence, et voici les raisons que donnent ces auteurs pour soutenir qu'il s'agit là, non pas d'une lésion systématique, mais d'une altération d'origine vasculaire :

a) S'il est vrai que la sclérose siège sur le territoire du faisceau pyramidal croisé, il faut cependant remarquer que le faisceau pyramidal direct est tout à fait intact (nous avons vu plus haut que cette intégrité du faisceau pyramidal direct peut exister aussi dans les scléroses combinées manifestement systématiques).

b) Il existe au niveau des parties envahies par la sclérose une hypertrophie des cylindres-axes qui ne se rencontre guère, ainsi que l'a montré Charcot, que dans les myélites diffuses et dans la sclérose en plaques, et ne se voit pas dans les processus parenchymateux purs des scléroses vraiment systématiques.

c) On constate, en outre, dans les territoires sclérosés, une grande abondance de cellules araignées; ces cellules, qui se montrent en général très nombreuses dans les myélites diffuses, sont au contraire plus rares dans les dégénérations secondaires systématiques.

d) Les vaisseaux sanguins contenus dans les coupes de moelle sont le siège de lésions notablement plus prononcées que celles qui se voient dans les dégénérations secondaires systématiques; en outre, remarque importante, c'est au voisinage de ces vaisseaux altérés que les lésions de sclérose du tissu médullaire sont le plus accentuées.

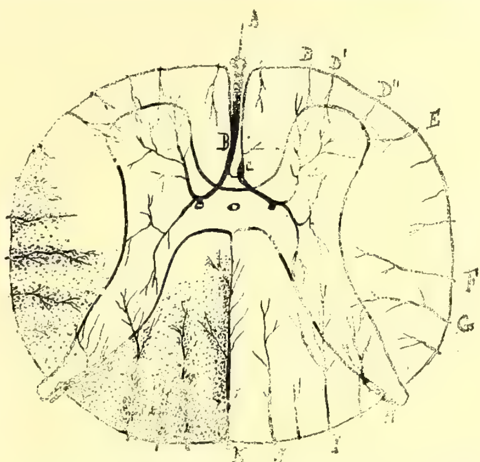


Fig. 221. — Schéma destiné à montrer le rôle des lésions vasculaires dans la production de certaines scléroses combinées : *E*, *F*, *G*, artères latérales antérieure, moyenne, postérieure; — *H*, artère radiculaire postérieure; — *I*, artère de la corne postérieure; — *J*, artère interfuniculaire; — *K*, artère du sillon postérieur. — Du côté gauche de la figure on a tracé autour de chacune des artères du cordon postérieur et de la partie périphérique et postérieure du cordon latéral dépendant du système de l'artère spinale postérieure des traînées de sclérose (pointillé); la zone scléreuse ainsi obtenue répond bien à celle qui s'observe dans les scléroses combinées d'origine vasculaire.

A ces arguments on peut ajouter le suivant : si l'on prend en considération la disposition des vaisseaux sanguins de la moelle, on arrive aisément à se rendre compte de ce fait que les lésions scléreuses développées autour d'eux peuvent fort bien simuler l'aspect anatomo-pathologique des scléroses combinées systématiques. En effet, les artérioles dépendant du système postérieur présentent cette particularité d'irriguer d'une façon à peu près exclusive les cordons postérieurs et la partie postérieure des cordons antéro-latéraux.

On sait que les grosses branches de ce système sont constituées, pour chaque côté, par les artères spinales postérieures interne et externe; quant aux branches intra-médullaires provenant de ces troncs, on en distingue un certain nombre.

L'artère du sillon postérieur et l'artère interfuniculaire située dans le sillon paramédian qui sépare le cordon de Goll du cordon de Burdach peuvent, par leur altération, déterminer des lésions scléreuses simulant parfaitement la dégénération du cordon de Goll et de la partie interne du cordon de Burdach.

D'autre part, l'altération périvasculaire, siégeant sur le territoire de l'artère radiculaire postérieure et de l'artère de la corne postérieure, amènera une dégénération dans les parties moyenne et externe du cordon de Burdach.

Voilà pour le *cordon postérieur*; quant au *cordon latéral*, il peut être le siège de lésions analogues se produisant au voisinage des artères latérales postérieure, moyenne et antérieure. Par suite même de la disposition de ces artères, on remarquera que, celles-ci ayant un plus grand développement dans la partie postérieure du faisceau latéral, les lésions scléreuses périvasculaires devront, par cela même, être plus intenses dans cette portion des cordons latéraux et pénétrer plus profondément dans ceux-ci, donnant ainsi l'illusion d'une slérose du faisceau pyramidal, tandis que les lésions, qui se produisent autour des artères latérales antérieures pénétrant moins avant dans la substance blanche, resteront superficielles, marginales, et sembleront ainsi atteindre à peu près exclusivement le territoire du faisceau cérébelleux direct.

Enfin, dans certains cas, le système antérieur pourra être également atteint; la sclérose marginale déterminée de la sorte occupera alors toute la périphérie du cordon antéro-latéral et du cordon antérieur, et l'on pourra croire que le cordon de Türck et le faisceau de Gowers participent à l'altération des autres faisceaux de la substance blanche.

Il nous semble nécessaire, tout en conservant ce passage tel qu'il a paru dans la 1re édition du Traité de médecine, de faire remarquer que, si l'origine vasculaire semble pouvoir être invoquée dans certains cas, l'origine « lymphatique », telle qu'elle ressort des travaux de Pierre Marie et Guillain, semble jouer un rôle beaucoup plus important encore.

Traitement. — La thérapeutique causale du tabes et de la paralysie générale, c'est-à-dire emploi des iodures et surtout du mercure, devra être tentée dans les cas de scléroses combinées liées à ces affections. Si les résultats obtenus ont été considérés pendant longtemps comme nuls, il est acquis aujourd'hui que dans les cas de tabes pris au début, ce traitement a été quelquefois efficace et a pu enrayer l'évolution des lésions. Le médecin ne sera donc pas toujours désarmé devant ces formes de scléroses combinées.

Devant les autres formes, la thérapeutique sera aussi impuissante que dans tant d'autres maladies chroniques de la moelle; elle ne comportera aucune indication spéciale et sera purement symptomatique.

TABES DORSUALIS

Historique. — La connaissance des lésions scléreuses des cordons postérieurs est de date relativement ancienne; celles-ci avaient déjà été constatées dans la première moitié de ce siècle par Hutin (1827), Monod (1832), Ollivier, Cruveilhier, etc.; mais il ne s'agissait là que de trouvailles d'autopsie, ces auteurs n'avaient aucune idée des symptômes correspondant à ces lésions. Au point de vue clinique l'évolution des notions sur le tabes fut plus lente. La première esquisse de cette affection fut tracée par Romberg (1851), mais c'est surtout Duchenne de Boulogne (1858) qui en donna une description approfondie et appela attention sur le phénomène si particulier de la perte du sens musculaire, de l'incoordination. Cet auteur montra que ces malades que l'on englobait avant lui sous le nom général de *paraplégiques* n'étaient pas à proprement parler des paralytiques, qu'ils avaient conservé une forme musculaire à peu près intacte, et qu'en réalité ce qui leur manquait c'était le libre contrôle de leurs mouvements, d'où le nom d'*ataxiques* sous lequel il les désigna. C'est alors qu'on adopta presque universellement pour cette maladie le nom d'*ataxie locomotrice progressive.*

Un peu plus tard, quand on connut mieux les symptômes de cette affection, et qu'il devint possible de la diagnostiquer dans son stade précoce, on s'aperçut que l'ataxie des mouvements n'était pas un élément absolument nécessaire, même à une période déjà bien caractérisée; on revint alors à la dénomination de *tabes dorsualis* employée par les anciens auteurs et par Remak.

Quelques auteurs ont proposé, pour désigner cette affection, d'avoir recours à la nomenclature anatomo-pathologique, d'où les noms abandonnés aujourd'hui de *sclérose des cordons postérieurs*, de *leucomyélite postérieure*, de *dégénération grise des cordons postérieurs.*

L'entité morbide découverte par Duchenne de Boulogne rencontra en Trousseau un partisan dont l'appui n'était pas à dédaigner. Dans ses Leçons, le professeur de clinique de l'Hôtel-Dieu mit au service de la nouvelle maladie son merveilleux talent d'exposition. D'autre part les travaux de Topinard, de Dujardin-Beaumetz, de Marius Carre, de Jaccoud, de Friedreich, de Leyden, de Westphal, de Lockhart-Clarke, de Benedikt, de Vulpian, de Charcot, etc..., augmentaient ou fixaient nos connaissances à son sujet.

Telle est la phase initiale de l'histoire du tabes. Dans une seconde période, par une étude minutieuse des symptômes, Charcot a pu montrer qu'à côté de l'ataxie locomotrice type il existait, en nombre considérable, des cas frustes de tabes, et nous a appris à les reconnaître. La difficulté de ce diagnostic a d'ailleurs été étrangement diminuée par les travaux de Westphal sur la manière dont se comporte le réflexe rotulien. D'autre part, au point de vue étiologique, Fournier introduisait la notion de l'origine syphilitique de cette affection, tandis qu'au point de vue anatomo-pathologique Charcot et Pierret fournis-

saient celle du début des lésions médullaires par les bandelettes externes des cordons postérieurs. Un grand nombre d'auteurs apportaient en outre des contributions plus ou moins importantes à la connaissance de cette affection; leur nombre est tel qu'on ne pourrait les citer tous; l'indication des plus importants parmi ces travaux trouvera place à propos de chaque symptôme.

Une troisième période sera celle dans laquelle nous parviendrons à la découverte du processus intime de cette affection. Puissions-nous arriver en même temps à établir une thérapeutique rationnelle et surtout efficace!

Symptômes : A. — **Troubles de la motilité.** — 1. *Troubles du sens musculaire.* — Ceux-ci comptent parmi les plus caractéristiques des symptômes tabétiques, et, comme on l'a vu dans l'historique, c'est surtout à Duchenne que l'on doit d'en avoir fait ressortir la véritable signification. Ils sont multiples et très variables quant à leur intensité. Parmi les principaux, on peut citer :

a. **Perte de la notion de position des membres.** — Celle-ci consiste en ce que, lorsque les malades sont couchés, ils ne peuvent plus se rendre un compte exact de la situation que leurs jambes occupent dans le lit, et, comme on a coutume de le dire, ils « perdent leurs jambes ». On peut d'ailleurs explorer et provoquer ce phénomène par la recherche des sensations qui accompagnent les mouvements passifs communiqués aux membres du malade : après lui avoir fait fermer les yeux, on déplace deux ou trois fois ses jambes de façon à le tromper sur leur situation, puis on lui demande d'indiquer laquelle des deux jambes est placée sur l'autre et si elle est en flexion ou en extension, etc... ; sa réponse indique si la perte de notion de position existe ou non. Ces troubles sont d'ordinaire beaucoup plus marqués pour les membres inférieurs que pour les supérieurs et pour les petits segments des extrémités que pour les gros segments de la racine des membres.

b. **Perte de la notion des différences de poids.** — Le malade étant hors d'état de doser l'intensité de la contraction musculaire nécessaire pour effectuer un mouvement ou, ce qui est à peu près la même chose, pour soulever un objet, ne peut par là même se rendre compte des différences de poids existant entre deux objets. Un individu normal peut évaluer des différences de 1/20; beaucoup de tabétiques sont incapables de distinguer des différences de 1/6, 1/4 et même davantage (Lussana).

c. **Troubles de la station.** — Ces troubles consistent dans l'impossibilité où sont certains tabétiques de se tenir debout, ou tout au moins de le faire quand les yeux sont fermés. C'est là un des symptômes les plus anciennement connus de cette affection. Sa recherche a pris le nom de « signe de Romberg »; il suffit pour l'effectuer d'enjoindre au malade de rapprocher ses pieds autant que possible, puis on lui fait fermer les yeux; on le voit alors osciller, et bientôt il ne peut plus garder son équilibre et tombe. Au cas où, dans ces conditions, les troubles de la station ne seraient pas suffisamment apparents, on pourrait renouveler l'essai, mais en enjoignant au malade de se tenir non plus sur les deux pieds, mais sur un seul [attitude à cloche-pied (Fournier)]. Il y a du reste des tabétiques qui ne peuvent se tenir debout même en conservant les yeux ouverts; d'autres auxquels il suffit de cacher la vue du sol avec un écran pour les voir osciller et tomber. Certains malades s'aperçoivent tout à fait fortuitement de la difficulté qu'ils ont à se tenir debout lorsqu'ils sont obligés de se lever la nuit sans lumière.

d. **Troubles de la locomotion.** — Ceux-ci consistent dans une démarche spéciale caractérisée du nom de démarche ataxique. Les malades « lancent la jambe » non seulement devant eux, mais aussi latéralement, et alors on dit qu'ils « fauchent »; enfin, par suite de l'impossibilité où ils se trouvent de maîtriser leurs mouvements, le pied retombe fortement sur le sol, ils « talonnent ». Souvent ces troubles de la locomotion sont tellement accentués que les malades sont dans l'incapacité de faire deux pas et tombent aussitôt tout en faisant une multitude de mouvements désordonnés qui ne servent qu'à accroître la violence de la chute.

Parfois les désordres de la marche sont beaucoup moins marqués, à peine appréciables; pour les déceler on aura recours à divers artifices, ainsi que Fournier le recommande.

On fera fermer les yeux du malade, ou bien on le fera marcher « au commandement », c'est-à-dire qu'il devra commencer à marcher au moment même où on lui enjoint de le faire et s'arrêter dès qu'on prononce le mot de « halte ».

Les troubles de la démarche s'accentuent aussi quand le malade se retourne brusquement, ou bien quand on lui fait descendre un escalier et qu'on l'examine attentivement pendant qu'il descend : c'est là le « signe de l'escalier » de Fournier. — Enfin dans certains cas l'incoordination se révèle lorsqu'on lui enjoint de marcher, non plus à la façon ordinaire, mais à cloche-pied.

e. **Troubles de la préhension.** — Les membres supérieurs présentent en général une incoordination moins prononcée que les inférieurs. Ce phénomène peut être cependant assez marqué, et alors on constate que les mouvements des mains sont empreints d'une maladresse toute particulière. Ces malades écrivent avec difficulté, et si on leur ferme les yeux ils sont hors d'état de tracer un mot reconnaissable. Ils ne peuvent non plus accomplir avec précision les mille petits mouvements usuels, tels que boutonner leurs vêtements, tailler un crayon, attacher leur cravate et même, dans certains cas, porter les aliments à la bouche.

Le mode même de préhension des tabétiques présente des caractères particuliers, bien observés par Charcot et consistant en ce que la main de ces malades, lorsqu'ils veulent prendre un objet, s'ouvre d'une façon démesurée, puis « plane » au-dessus de l'objet, et tout d'un coup se referme violemment sur lui.

Fig. 222. — Exemple de l'influence du contrôle de la vue sur l'incoordination des mouvements des tabétiques. La ligne supérieure a été écrite par le sujet tabétique pendant qu'il avait les yeux ouverts, puis on lui a fermé les yeux et on lui a enjoint de continuer à écrire (ligne inférieure); la différence entre ces deux lignes montre combien dans le second cas l'incoordination s'est accrue (Collection Damaschino).

f. **Troubles du sens stéréognostique.** — Les troubles de la notion de poids, la perte de la notion de position des doigts, les altérations du sens musculaire et celles de la sensibilité cutanée combinées empêchent le plus souvent les tabétiques, quand les membres supérieurs sont atteints, de reconnaître sans le secours de la vue les objets même d'usage courant qu'on leur met dans la main; ce trouble se fait sentir d'abord pour les petits objets, un bouton, un crayon par exemple; plus tard, au fur et à mesure des progrès de l'anesthésie superficielle et surtout profonde, les malades deviennent incapables de reconnaître même les objets volumineux comme un livre, un chapeau, un meuble.

Quelle est la raison de ces troubles du *sens musculaire* et notamment de

l'*incoordination*? Bien des théories ont été proposées à cet égard, et dans l'état actuel de la science nous ne pouvons encore faire que des hypothèses.

Pour Brown-Séquard il s'agirait d'un trouble de la réflectivité dont le siège serait dans la moelle.

Pour Charcot, Vulpian, Leyden, l'incoordination reconnaîtrait pour cause une altération de la sensibilité profonde due à la lésion des conducteurs sensitifs, soit dans la moelle, notamment au niveau des bandelettes externes, soit dans les racines postérieures; à cette manière de voir se rattache celle de Takàcs qui, dans la genèse de ce trouble, fait jouer un rôle prépondérant au retard de la conductibilité des impressions sensitives.

Pour Immermann, c'est la sclérose des cordons de Goll qu'il faudrait incriminer.

Pierret pense que les phénomènes d'incoordination procèdent d'un état parétique des muscles, propre au tabes, et distinct de la paralysie proprement dite.

Jendrassik tend à rapporter ces troubles à la lésion de certaines régions des centres encéphaliques et appuie sa manière de voir sur la comparaison des symptômes observés et des altérations qu'il a décrites dans ces centres.

L'étude des modifications qu'éprouvent si souvent dans le tabes les nerfs périphériques devait conduire à attribuer à celles-ci l'incoordination, d'autant plus que ce même phénomène se retrouvait dans les cas de polynévrite décrits par Dejerine sous le nom de *nervo-tabes périphérique*.

D'autre part la connaissance des changements qu'accusent dans le tabes les réflexes tendineux apporte, pour l'explication du symptôme ataxie, des documents importants.

Il semble que l'hypothèse la plus vraisemblable soit la suivante : Les troubles de la coordination sont dus à la difficulté qu'éprouvent dans leur transmission les impressions provenant des parties profondes des membres : muscles, articulations, aponévroses; impressions qui doivent être perçues par les cellules motrices de la moelle pour régler la décharge motrice de celles-ci dans l'exécution du mouvement projeté.

Quant à la question de savoir en quel point au juste siège l'obstacle à la transmission de ces impressions, les opinions peuvent varier suivant l'idée que l'on se fait des lésions mêmes du tabes : pour les uns l'obstacle proviendra de la lésion des cordons postérieurs, pour d'autres de l'altération de la substance grise des cornes postérieures, pour d'autres de la lésion des racines postérieures, pour quelques-uns de la lésion des ganglions spinaux. Peut-être enfin y aurait-il lieu de se demander si l'incoordination des tabétiques ne serait pas due surtout à la lésion des appareils nerveux spéciaux contenus, soit dans les muscles, soit dans les tendons, soit dans les aponévroses (corpuscules neuromusculaires de Golgi, de Pacini, etc...) et dont le rôle peu connu jusqu'ici semble n'être pas à négliger dans la coordination des mouvements.

2. *Hypotonie musculaire*. — Leyden [1] a signalé dès 1863 la fréquence chez les tabétiques d'un état tout spécial de mollesse et de flaccidité des muscles : les masses musculaires de la cuisse et du mollet donnent, en effet, à la palpation une sensation de laxité et de relâchement qui n'est nullement en rapport avec la conservation de leur force et qui contraste avec la résistance élastique des muscles normaux.

[1] LEYDEN. *Dégénérescence grise des cordons postérieurs de la moelle*, 1863.

Frenkel [1] a plus récemment insisté sur la facilité avec laquelle on peut donner aux membres de ces malades les attitudes les plus anormales et les plus bizarres, et cela dès les phases précoces de l'affection, dès la période préataxique : ce phénomène qu'il a dénommé « hypotonie musculaire » serait en rapport généralement, mais non nécessairement, d'après cet auteur, avec le « relâchement » des muscles.

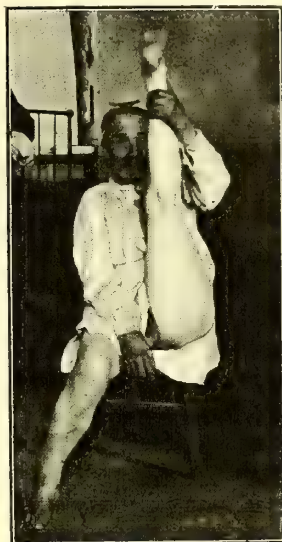


Fig. 225. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

C'est ainsi que certains tabétiques peuvent non seulement porter la cuisse à angle droit avec l'axe du tronc, la jambe restant en extension, alors que normalement l'angle ne dépasse guère 50 ou 60°, mais même redresser le membre inférieur jusqu'au contact du tronc et porter la jambe sur le côté de la joue, le membre prenant la situation du fusil dans la position du port d'armes : cette attitude indique une hypotonie extrême des fléchisseurs de la jambe. L'hypotonie des extenseurs se reconnaît par la facilité avec laquelle dans la flexion du genou le talon arrive à toucher la fesse et la face postérieure de la jambe celle de la cuisse. L'hypotonie des adducteurs de la cuisse permet souvent d'amener le genou au contact du plan du lit lorsque, le bassin étant fixé, la cuisse et la jambe fléchies, on porte le membre inférieur dans l'abduction; cette hypotonie permet aussi parfois un mouvement remarquable de « grand écart », les deux membres se trouvant portés non pas l'un en avant et l'autre en arrière, mais chacun d'un côté du tronc. L'hypotonie des extenseurs du pied, muscles qui s'attachent au tendon d'Achille, est l'une des plus fréquentes et souvent des plus frappantes : alors que normalement la jambe en extension maxima est en ligne droite avec la cuisse, chez les tabétiques il devient possible de la porter en hyperextension, de lui faire faire avec la cuisse un angle plus ou moins obtus ouvert en avant, et de détacher le talon du plan du lit alors que la cuisse y reste encore complètement appliquée.

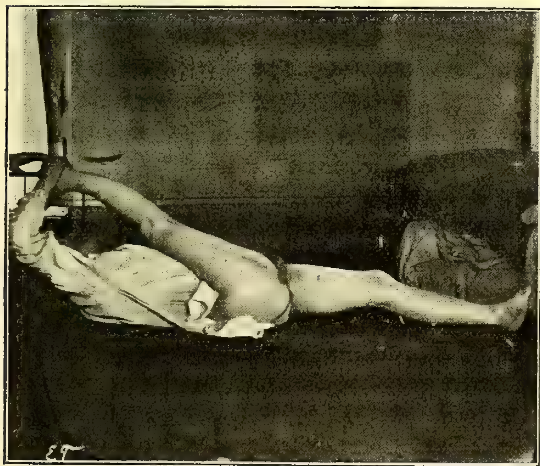


Fig. 224. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

Quand les membres supérieurs sont pris, différents procédés permettent d'y reconnaître aussi l'hypotonie musculaire : les doigts s'étendent sur la main au point de former parfois avec elle un angle droit ouvert en arrière, l'abduction

[1] Frenkel. *Neurol. Centralbl.*, 1896. — *Presse méd.*, 20 juillet 1898.

forcée du pouce lui permet de se mettre à angle droit avec l'axe de la main, le poignet, le coude, l'épaule, prennent les positions les plus anormales, l'avant-bras peut venir presque tout entier au contact du bras.



Fig. 225. — Tabétique présentant le genu recurvatum bilatéral.

Le tronc n'est pas indemne et c'est à l'hypotonie des muscles du tronc non moins que des fléchisseurs de la jambe que certains ataxiques doivent de pouvoir placer leur tête entre leurs jambes; les vertèbres présentent parfois, par groupes de trois ou quatre, une mobilité anormale remarquable en dedans ou en dehors, et c'est dans cette mobilité qu'il faut parfois rechercher la cause de certains troubles de la marche.

Ce n'est en effet pas seulement dans les mouvements provoqués, passifs, qu'on peut reconnaître l'hypotonie musculaire des tabétiques : bien des troubles de la marche minutieusement analysés seraient rapportés à l'hypotonie plus qu'à l'ataxie; le dérobement des jambes ou la flexion brusque d'un genou, la torsion soudaine du pied, le *genu recurvatum* relativement fréquents chez les tabétiques, rentrent dans ce cadre. Au repos même, mais alors que l'hypotonie est déjà prononcée, on peut la dépister à la seule attitude des membres, à la rotation en dehors du membre inférieur, le bord externe du pied touchant le drap, à l'hyperextension du pied presque en ligne droite avec la jambe, à un léger degré de flexion de la main, etc.

La musculature du ventre est elle-même souvent hypotonique, et la paroi flasque et mince se déforme sous la pression des intestins dont on voit se dessiner les mouvements comme s'ils n'étaient recouverts que par la peau. C'est enfin à l'hypotonicité aussi que Frenkel croit pouvoir attribuer les apparentes paralysies de certains muscles de l'œil ou du larynx dont la puissance fonctionnelle est restée intacte, ainsi que certains troubles dans le fonctionnement de la vessie et du rectum dont nous parlerons plus loin.

Des déformations ostéo-articulaires, une laxité et un étirement anormal des ligaments, sont souvent la conséquence de l'hypotonie musculaire non moins que de la violence des mouvements incoordonnés, et ces altérations entrent à un moment donné en ligne de compte dans les mouvements anormaux comme dans les attitudes anormales qui, d'abord passagères, peuvent ensuite devenir permanentes.

L'hypotonie serait constante chez les tabétiques incoordonnés d'après Frenkel; Sureau [1] a confirmé cette affirmation par l'examen de 34 tabétiques du service de P. Marie; elle apparaît souvent dès la période préataxique, elle n'est pas absolument symétrique, atteignant plus les membres à gauche qu'à droite (normalement le tonus musculaire est aussi plus fort à droite) et frappant d'ordinaire dans des proportions analogues les muscles synergiquement antagonistes. Elle n'est pas uniquement propre au tabes comme le pensait

[1] Sureau. Thèse de Paris, 1898.

Frenkel, elle existe aussi dans la maladie de Friedreich (Sureau); unilatérale, elle est un bon signe diagnostique de l'hémiplégie organique (Babinski), mais dans aucune affection elle ne semble aussi prononcée que dans la maladie de Duchenne.

L'hypotonie musculaire est généralement proportionnelle à la diminution des réflexes, les deux phénomènes ont la même cause d'après la plupart des auteurs, à savoir la sclérose des cordons postérieurs; la section expérimentale des racines postérieures détermine en effet dans toute la série animale, en même temps que l'abolition des réflexes, l'abolition du tonus musculaire (Cyon, Tchirjew, Aurep).

Exceptionnellement cependant, dans le tabes comme dans l'hémiplégie, l'hypotonie musculaire a coïncidé avec une conservation complète ou même une exagération des réflexes (Frenkel, Jendrassik, Babinski) : ces faits en apparence paradoxaux ont été expliqués par la localisation différente du centre du tonus et du centre des réflexes (van Gehuchten, Crocq), par l'action inhibitrice des centres supérieurs cérébro-bulbaires sur l'excitabilité réflexe des cellules radiculaires de la moelle (Lugaro, Grasset); pour Jendrassik, la tonicité musculaire serait l'un des facteurs, nécessaire jusqu'à un certain point, mais non suffisant, de la production des réflexes tendineux : aussi ces réflexes persistent malgré l'hypotonie quand persistent les autres facteurs de l'action réflexe, en particulier l'excitabilité des cellules ganglionnaires de la moelle; aucune des théories actuelles ne paraît applicable à tous les cas.

3. *Hyperexcitabilité musculaire.* — En opposition apparente avec l'hypotonie, Frenkel a signalé [1] la fréquente exagération de l'excitabilité mécanique des muscles, exagération inversement proportionnelle à l'intensité des réflexes, maxima quand les réflexes sont complètement abolis, et telle parfois que la moindre excitation mécanique suffit pour provoquer non seulement la contraction du muscle, mais même la secousse de tout le membre. Frenkel attribue cette hyperexcitabilité à des troubles trophiques de la substance musculaire et la croit due à une lésion des nerfs sensitifs des muscles.

Les muscles réagissent d'une façon exagérée, non seulement aux excitations mécaniques, mais surtout aux excitations électriques, et cela souvent dès la période initiale : un courant faradique d'une intensité modérée qui, chez un individu normal, déterminerait une contraction brusque des muscles du mollet, détermine souvent chez les tabétiques une contracture qui persiste pendant plusieurs secondes, pendant une demi-minute ou une minute parfois, et qui est d'ordinaire remarquablement indolore : c'est le « phénomène de la crampe » (Babinski).

4. *Mouvements athétosiformes* ou *choréiformes.* — Ces mouvements n'existent que chez un nombre restreint de tabétiques, tout en étant cependant moins rares que l'on serait tenté de le croire d'après le petit nombre d'observations dans lesquelles ce phénomème a été relaté.

Les faits de ce genre ont été étudiés par Rosenbach, Grasset, Audry, Oppenheim, Laquer, B. Stern, Sacaze, Rossolimo [2], plus récemment par

[1] Frenkel. *D. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1901, XVII.

[2] Rossolimo. Contribution à la pathogénie de l'amyotaxie (mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux). *Revue neurol.*, 17 novembre 1893, p. 586.

Raymond (1), Hirschberg (2), Raskine (3), Curcio, Arsnpurger, Boinet (4), Rheim (5), etc... ; Aubry (6) en a présenté une véritable monographie. Il s'agit là de mouvements involontaires et le plus souvent inconscients, soit d'une extrémité, soit d'un ou plusieurs doigts. Quelques auteurs pensent que ces mouvements athétosiformes sont dus à la participation des cordons latéraux au processus tabétique. Il est possible qu'ils soient simplement une conséquence des troubles du sens musculaire, les sollicitations motrices parties de la substance grise n'étant plus refrénées comme il conviendrait. Pour Grasset et Sacaze (7), il s'agirait là d'une *ataxie du tonus*; Stern, Hirschberg pensent aussi qu'il ne s'agit que d'une manifestation particulière de l'incoordination motrice; la plupart des auteurs ont en effet noté les rapports très nets des mouvements athétosiques avec les troubles de la sensibilité, sensibilité musculaire (Pierre Marie) ou musculo-articulaire (Hirschberg), sens stéréognostique (Raskine).

5. *Paralysies.* — Différentes paralysies peuvent survenir au cours du tabes : l'une des variétés les plus fréquentes est l'hémiplégie [18 fois sur 224 cas de tabes (Fournier)]; les paralysies des muscles des yeux sont aussi très fréquentes; après ces deux variétés c'est l'hémiplégie faciale qu'on rencontre le plus souvent, et aussi la paraplégie.

Ces paralysies ne sont pas toujours permanentes, tant s'en faut; la plupart ne durent que quelques jours ou quelques semaines, rarement elles sont très accusées, ce sont plutôt des parésies que des paralysies (Fournier).

L'hémiplégie des tabétiques présente quelques caractères particuliers : on ne la voit guère s'accompagner de contracture secondaire, et les réflexes rotuliens ne se modifient ordinairement pas sous son influence, c'est-à-dire que lorsqu'ils avaient disparu ils ne reviennent pas; cependant, dans quelques cas [Goldflam (8), Hughlings-Jakson (9), Dercum, Debove, Buzzard, Raïchline], on a vu après l'hémiplégie les réflexes reparaître et même présenter une exagération manifeste; Cestan (10) a mis en doute la disparition complète antérieure de ces réflexes et la possibilité de leur réapparition et Julio Lopes (11) a cherché en vain dans les services de P. Marie et de Babinski un seul cas probant de réapparition d'un réflexe tendineux disparu.

Parfois l'hémiplégie des tabétiques s'accompagne d'une hémianesthésie sensitivo-sensorielle ; dans ces cas, il est certain, ainsi que l'a montré Charcot, qu'il s'agit presque toujours d'une hémiplégie hystérique survenant chez un tabétique. Pour les cas dans lesquels l'hémianesthésie n'existe pas, il est vraisemblable que quelques-uns appartiennent également à l'hystérie, mais non tous. Quant à ceux qui ne sont pas d'origine hystérique, mais bien organique, il est

(1) Raymond. *Malad. du syst. nerv.*, 1894.
(2) Hirschberg. *Revue neurol.*, 1897.
(3) Raskine. Thèse de Paris, 1900.
(4) Boinet. *Revue neurol.*, 15 juin 1901.
(5) Rheim. *Journ. of Americ. med. Assoc.*, 27 décembre 1902.
(6) Aubry. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, 1892. — J.-B. Baillière.
(7) Sacaze. Ataxie locomotrice avec atrophie musculaire et ataxie du tonus. *Nouveau Montpellier méd.*, 1893, n° 1.
(8) Goldflam. Ueber das Wiedererscheinen von Sehnenreflexen bei Tabes, etc. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1891, n° 8.
(9) Hughlings-Jackson. Return of Knee-Jerks after hemiplegia in a tabetic. *British Medical Journal*, 11 juillet 1892.
(10) Cestan. *Progrès méd.*, 10 juin 1899.
(11) J. Lopes. Thèse de Paris, 1898.

difficile de dire exactement quelle est la lésion qui leur donne naissance (Debove, Blanche Edwards, Lecocq, Bernhardt), tantôt on a à l'autopsie trouvé une hémorragie, tantôt un ramollissement, souvent les lacunes de désintégration cérébrale que nous avons décrites avec Ferrand comme l'a montré Cayla [1]; quelquefois aussi il semblait n'exister aucune lésion apparente.

La paraplégie peut s'observer chez les tabétiques parvenus à un stade assez avancé, notamment chez ceux présentant la déformation connue sous le nom de pied bot tabétique; on trouvera la description de cette déformation dans le chapitre consacré aux troubles trophiques. En dehors de ce stade, on peut encore voir la paraplégie survenir même pendant les premières périodes de l'affection; généralement son mode d'invasion est tout à fait brusque, subit : du jour au lendemain un malade, qui marchait encore fort bien la veille, se voit dans l'impossibilité de faire un pas et se trouve confiné au lit. Cette paraplégie peut être permanente, ou au contraire transitoire, et disparaître au bout de quelques semaines; mais même dans ce dernier cas, et alors même que la paraplégie reste flasque, elle doit toujours faire penser à l'atteinte des faisceaux latéraux et légitime selon toute probabilité le diagnostic de sclérose combinée (Pierre Marie et Crouzon). — Dans certains cas la disparition de la paraplégie est aussi subite que son début, c'est à peine si elle dure quelques secondes; il s'agit alors du phénomène décrit par les auteurs anglais, notamment par Buzzard, sous le nom de « giving way of the legs » et sur la description duquel Charcot a maintes fois insisté dans ses Leçons. Ce phénomène consiste en ce que les jambes d'un tabétique marchant encore fort bien se dérobent tout d'un coup sous lui, de telle sorte qu'il tombe sans que rien ait pu faire prévoir sa chute, dans l'endroit même où il se trouve, fût-ce au milieu de la chaussée; quelques instants après les forces sont revenues, la marche est de nouveau possible.

Les paralysies limitées d'un nerf ou d'une partie du corps sont encore moins bien connues que l'hémiplégie et la paraplégie des tabétiques. Il est certain, notamment, que, parmi les cas d'hémiplégie faciale, il en est qui rentrent dans la catégorie de l'hémispasme glosso-labié hystérique. — La paralysie radiale serait une des plus fréquentes, quelquefois aussi on verrait se produire une paralysie des muscles masticateurs. Huet et Guillain dans le service de Pierre Marie ont rapporté un cas de paralysie de la branche externe du spinal droit : l'épaule est abaissée, la région sus-claviculaire déprimée, le scapulum écarté de la colonne vertébrale; cette paralysie paraît bien due à la lésion médullaire; cinq ou six observations de paralysie du spinal ont seules été signalées jusqu'ici (Marc Bride, Martins, Aronsohn, etc.).

Leyden [2] décrit en outre, sous le nom de « pseudoparalysies », des états parétiques généraux ou locaux, dus suivant lui soit à un degré plus ou moins prononcé d'aboulie (les malades ne pouvant prendre sur eux de faire l'effort nécessaire pour accomplir les mouvements que l'ataxie rend plus difficiles), soit à l'abattement dans lequel le tabes plonge certains malades. Ces phénomènes s'observeraient surtout chez les femmes, ou bien à la suite d'affections aiguës intercurrentes, après des diarrhées prolongées, des crises gastriques intenses et de longue durée, ou bien après le séjour au lit nécessité par une fracture ou une opération.

B. **Troubles de la sensibilité.** — Ces troubles consistent, soit en douleurs,

(1) Cayla. *De l'hémiplégie dans le tabes.* Thèse de Paris, 1902.
(2) Leyden. Tabes Dorsualis. In *Real Encyclopædie der gesammten Heilkunde.*

soit en phénomènes d'anesthésie ou de paresthésie; ils manquent rarement, Leimbach les a observés dans plus de 88 pour 100 des cas.

Les *douleurs* du tabes présentent des modalités très diverses; quelques-unes sont assez caractéristiques pour avoir une importance considérable au point de vue du diagnostic. Parmi celles-ci on cite surtout les douleurs fulgurantes, les douleurs lancinantes, les douleurs en ceinture.

Les *douleurs fulgurantes* sont, comme leur nom l'indique, comparées par les malades à l'impression ressentie au passage d'une étincelle électrique; tantôt l'impression est unique, il n'y a pour ainsi dire qu'une seule étincelle; tantôt elle est multiple et s'épanouit en gerbe. La brusquerie avec laquelle survient cette impression et la rapidité avec laquelle elle passe sont tout à fait remarquables. Ces douleurs parcourent en général une certaine longueur du membre, plus rarement elles naissent et meurent sur place.

Les *douleurs lancinantes* ont plus ou moins d'analogie avec les douleurs fulgurantes, et présentent les mêmes modalités; ce qui les en distingue, c'est qu'au lieu d'une sensation analogue à celle de l'étincelle électrique les malades en éprouvent une tout à fait semblable à celle que produirait un coup de lancette et même un coup de couteau.

Les *douleurs térébrantes* se caractérisent en ce que la sensation douloureuse se complique d'une impression de torsion comme si les chairs du malade étaient percées avec une vrille.

Dans les *douleurs ardentes*, ce n'est plus une sensation de piqûre qui est éprouvée, mais bien de brûlure; ces douleurs ont une tendance à se montrer moins nettement migratrices, à rester plus franchement localisées sur certains points; elles siègent moins souvent sur les membres et plutôt sur le tronc.

En général, les douleurs fulgurantes et lancinantes se montrent sur les membres et avec une prédilection marquée sur les membres inférieurs; elles sont plus rares sur les membres supérieurs; quand elles siègent sur ceux-ci, elles occupent d'habitude le bord interne, cubital, des avant-bras, et ont une tendance à se propager vers le petit doigt (Charcot).

Chez quelques malades ces douleurs sont presque isolées, il en survient une de temps en temps seulement; le plus souvent elles apparaissent par crises, c'est-à-dire que pendant une période de temps de quelques heures, mieux encore de quelques jours, elles se montrent très fréquentes, à peu d'intervalle les unes des autres; puis tout se calme, et pendant 8, 15 jours, 3 semaines et plus, elles disparaissent, ou c'est à peine s'il s'en produit une de temps à autre. Ces crises, qui se terminent d'ordinaire aussi brusquement qu'elles ont commencé, peuvent laisser à leur suite un état de dépression extrême et Déjerine a vu à leur suite survenir une paraplégie flasque complète qu'il attribue à une véritable « inhibition ».

Bien d'autres variétés de douleurs chez les ataxiques présentent ce caractère de revenir par crises; ce sont surtout les douleurs siégeant du côté des viscères; l'usage a prévalu de les décrire en même temps que les autres troubles fonctionnels dont ceux-ci sont le siège; elles portent le nom générique de *crises viscérales*; on en trouvera la description dans les chapitres consacrés aux différents organes.

Sous le nom de *crises de courbature musculaire*, Pitres[1] a décrit des sensa-

[1] PITRES. *Progrès méd.*, 1884.

tions, sinon absolument douloureuses, du moins très pénibles, consistant en une lassitude très marquée, en une sorte de brisement musculaire, analogues à ce qu'éprouvent les gens bien portants à la suite d'un exercice trop violent ou trop prolongé. Cette sensation siège sur les muscles des membres ou sur ceux des masses sacro-lombaires; elle survient brusquement et persiste quelques heures ou quelques jours. Les crises de ce genre peuvent se montrer dès le début du tabes, et reviennent à des intervalles variables.

A côté de ces crises de courbature musculaire, il convient de placer une sorte de phénomène inverse, c'est le *défaut de la sensation de fatigue musculaire* après les efforts prolongés. Fraenkel (1) a décrit un cas de ce genre, dans lequel un tabétique était capable de tenir ses bras étendus pendant 25 minutes sans ressentir de fatigue, alors qu'un individu sain, placé dans la même position, au bout de 6 à 7 minutes se trouve très fatigué; c'est sans doute à l'altération de la sensibilité profonde, musculaire et articulaire, qu'il faut attribuer ce phénomène.

Les phénomènes douloureux peuvent, au lieu d'affecter un caractère variable et plus ou moins intermittent comme ceux dont il vient d'être question, être au contraire fixes et permanents. C'est à cette catégorie de faits qu'appartient la fameuse *douleur en ceinture* dont se plaignent tant de tabétiques; celle-ci consiste dans une sensation de constriction circulaire parfois très pénible, siégeant, soit au niveau des flancs, soit au niveau de la poitrine. Cette sensation de constriction est quelquefois assez marquée pour que l'expression « en ceinture » ne soit plus suffisante pour la décrire; alors les malades se plaignent d'avoir tout le thorax comme enfermé dans une « cuirasse ».

Des sensations du même genre s'observent aussi autour des membres, constriction en « brodequin », en « bracelet », etc....

En outre des sensations vraiment douloureuses dont il vient d'être question, on en rencontre qui sont moins pénibles, telles que l'état d'*engourdissement*, les *fourmillements* siégeant sur certaines parties du corps. Dans les membres inférieurs ces phénomènes sont fréquents, ils occupent surtout les pieds et les jambes, parfois sous forme de plaque limitée; dans les membres supérieurs leur localisation ordinaire est au bord cubital de l'avant-bras et dans le petit doigt.

Ces sensations d'engourdissement peuvent également être constatées sur le tronc et sur la tête; leur signification est tout particulièrement intéressante quand elles siègent à la face, car elles suffisent alors à faire soupçonner l'existence du tabes. Il semble aux malades qu'ils ont un masque, ou, dans les cas moins accentués, une simple toile d'araignée, sur la figure. Rarement ces sensations d'engourdissement sont parfaitement symétriques; elles se montrent souvent unilatérales; dans certains cas, il s'y joint des phénomènes douloureux rentrant plus ou moins dans la catégorie de ceux qui ont été étudiés plus haut.

L'*anesthésie à la douleur* est un des troubles de la sensibilité les plus fréquents dans le tabes, mais il ne faudrait pas croire qu'en général il s'agisse là de ces anesthésies massives que l'on observe notamment dans les myélites transverses. Dans le tabes il en est tout autrement, l'anesthésie veut être recherchée avec grand soin sous peine d'être méconnue : souvent, en effet, elle n'affecte qu'un territoire tout à fait limité, soit d'un membre, soit du tronc; elle serait d'ailleurs à peu près aussi fréquente sur celui-ci que sur ceux-là, un peu moins à la tête (Oulmont).

(1) FRÆNKEL. Fehlen des Ermüdungsgefühls bei einem Tabiker. *Neurologisches Centralblatt*, 1893, p. 434.

Assez souvent il existe un certain degré de symétrie dans les territoires anesthésiés, mais cette symétrie n'est jamais parfaite ; à la tête on peut la considérer comme exceptionnelle (Oulmont).

Au tronc où elles apparaissent le plus souvent en premier lieu, les plaques d'anesthésie se voient surtout en avant, au niveau des seins et de l'ombilic ; en arrière, au niveau des épaules.

Aux membres supérieurs, les parties les plus souvent atteintes sont les doigts et la région cubitale de l'avant-bras.

Aux membres inférieurs, les plaques d'anesthésie se rencontrent à la plante du pied, au talon, aux orteils, aux malléoles, aux genoux ; elles siègent plutôt sur la face postérieure des jambes que sur leur face antérieure.

D'une façon générale il faut remarquer que les plaques d'anesthésie se trouvent sur les parties périphériques des membres bien plutôt que sur leur racine.

Ingelrans a cité un cas exceptionnel de tabes du cône terminal où l'anesthésie était limitée aux régions fessières, à l'anus, au périnée et aux organes génitaux.

Une autre remarque intéressante à faire, c'est que les plaques d'anesthésie ne répondent nullement, du moins d'une façon étroite, à la zone de distribution de tel ou tel nerf cutané; elles chevauchent au contraire sur les zones de distribution de plusieurs nerfs voisins les uns des autres.

Hitzig, Laehr, Patrick, Marinesco, Déjerine ont particulièrement insisté sur la topographie radiculaire des plaques d'anesthésie ; l'étude de cette topographie pourrait acquérir une certaine valeur pour le diagnostic d'un tabes au début; l'existence d'une anesthésie segmentaire (en brodequin, en chaussette, en bracelet, etc...) ne s'observerait que par suite d'une association du tabes avec l'hystérie.

L'anesthésie n'est d'ailleurs pas invariable ; Max Egger [1], J. Heitz et Lortat-Jacob [2] ont au contraire noté ses intermittences dans certains cas.

On verra, à propos des fractures et des arthropathies, que cette analgésie ne se borne pas à la surface cutanée, mais se retrouve aussi, conjointement ou isolément, dans les parties profondes, os, articulations, etc.; les troubles de la sensibilité profonde ne sont nullement proportionnels ni sous-jacents à ceux de la sensibilité superficielle et tout particulièrement troncs nerveux dont la pression est souvent indolore; nerf cubital (Biernaki), sciatique poplité externe (Bechterew).

De l'anesthésie cutanée et profonde nous rapprocherons la *diminution de la sensibilité aux courants électriques*, parfois d'autant plus remarquable que l'indolence à peu près absolue d'un courant puissant contraste avec l'hyperexcitabilité musculaire et avec la force et la durée de la contraction que produit déjà un courant minime (phénomène de la crampe du mollet, Babinski).

L'*hyperalgésie*, de même que l'analgésie, se montre par plaques, elle est moins fréquente que cette dernière, mais n'est pas moins caractéristique; elle peut être pour les malades la source de sensations extrêmement pénibles, car dans certains cas un simple frôlement à ce niveau est presque intolérable.

Ces plaques d'hyperalgésie siégeraient toutes entre les épaules et à la région lombaire (Oulmont); on les voit aussi parfois au niveau des seins ou sur tout autre point du thorax.

(1) Max Egger. *Soc. biol.*, 14 juin 1902.
(2) J. Heitz et Lortat-Jacob. *Soc. neurol.*, décembre 1902.

L'hyperesthésie peut exister non seulement à la piqûre, mais aussi à la température.

Pour Erb, l'hyperesthésie indiquerait la participation des méninges au processus morbide.

A ces troubles de la sensibilité pour les impressions douloureuses, il conviendrait, d'après Lannois (¹), d'ajouter l'*aphalgésie* (ἁφή, contact; ἄλγος, douleur). D'après la définition même de Pitres, qui a introduit ce nom dans la science, l'aphalgésie serait « une variété de paresthésie caractérisée par la production d'une sensation douloureuse intense, à la suite de la simple application sur la peau de certaines substances qui ne provoquent à l'état normal qu'une sensation banale de contact ». Ce trouble sensitif, qui n'avait jusqu'ici été constaté que dans l'hystérie, a été observé par Lannois dans un cas de tabes, sans qu'on pût invoquer ni l'hystérie ni l'influence de la suggestion. Cette tabétique ressentait une vive douleur au contact du cuivre et seulement au contact de ce métal.

Les *paresthésies* sont extrêmement nombreuses et variées dans le tabes (Duchenne de Boulogne, Leyden, Berger, Binswanger, B. Stern, etc...).

L'une des plus fréquentes et des plus importantes consiste dans le phénomène désigné sous le nom de *retard des sensations*. Chez beaucoup de tabétiques, en effet, l'intervalle de temps qui s'écoule entre le moment où a lieu la piqûre et celui où la sensation douloureuse est perçue est beaucoup plus considérable que chez les individus sains, à tel point qu'il peut être de 1, 2, 3 secondes et davantage. Ce phénomène est surtout marqué aux membres inférieurs; il le serait d'autant plus que la piqûre porte sur les parties les plus périphériques de ces membres (Richet). C'est Cruveilhier qui aurait le premier signalé ce retard des sensations. Leyden et F. Goltz l'ont étudié avec soin, et Takacz l'a considéré comme assez constant pour en faire la base d'une théorie physiologo-pathologique de l'ataxie. D'autre part, Fischer (²) a constaté que le retard était plus prononcé pour les sensations tactiles que pour les sensations douloureuses.

Sous le nom d'*hyperesthésie relative* (Leyden), on désigne les cas dans lesquels une faible piqûre est à peine perçue, tandis qu'une piqûre un peu plus forte détermine une douleur très violente et nullement en rapport avec l'intensité de la piqûre.

La dénomination d'*anesthésie relative* pourrait s'appliquer aux cas dans lesquels (Berger) les piqûres d'intensité moyenne sont assez bien perçues, tandis que les fortes piqûres ne déterminent pas de douleur.

La *métamorphose des sensations* consiste en ce que certains tabétiques ne peuvent distinguer nettement la nature de l'impression cutanée perçue par eux; c'est ainsi, par exemple, qu'ils considèrent une piqûre ou un pincement comme une brûlure plus ou moins intense. C'est à un phénomène assez analogue qu'il faut rapporter ce fait, signalé dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, que ces malades sont dans l'impossibilité de savoir sur quelle espèce de sol ils marchent, croyant, même dans la rue, sentir un épais tapis sous leurs pieds.

Le *défaut de localisation des sensations* est parfois très manifeste; on voit

(¹) Lannois. Aphalgésie transitoire chez une tabétique. *Revue de méd.*, juillet 1892, p. 567.
(²) Fischer. Ueber Verlangsamung der sensiblen Leitung bei Tabes Dorsualis. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1881, nᵒˢ 33 et 37.

alors les malades accuser la piqûre dans un endroit très éloigné du point où celle-ci a été faite, par exemple au pied quand on les a piqués à la jambe ou même à la cuisse; parfois ils localisent la piqûre au point correspondant du membre opposé, c'est ce qu'on a appelé l'*allochirie* (Obersteiner).

Par le terme de *dissociation de l'anesthésie*, on entend que certains tabétiques sentent plus ou moins complètement les impressions cutanées de telle ou telle nature, tandis que d'autres impressions ne sont pas perçues par eux; c'est ainsi par exemple que ces malades ne sentent plus la piqûre, mais conservent intacte leur sensibilité thermique, et *vice versa* (Parmentier); de même pour la sensibilité tactile. Plus souvent les zones d'anesthésie tactile sont plus étendues que celles d'anesthésie douloureuse ou thermique ou inversement, de sorte que, au centre de la plaque l'anesthésie étant complète sous tous ses modes, à la périphérie au contraire le malade n'a perdu que la sensation de contact, de piqûre, de chaud ou de froid. La sensibilité tactile est en général plus longtemps conservée que la sensibilité à la douleur.

Jusqu'à présent il a été surtout question des troubles intéressant la qualité des sensations; d'autres troubles peuvent être constatés au point de vue du nombre des perceptions par rapport à celui des excitations.

C'est ainsi que, lorsqu'on a prolongé pendant quelque temps la recherche de la sensibilité à la piqûre, on s'aperçoit qu'à certains moments le malade accuse une piqûre, bien qu'on ne l'ait pas même touché; cela tient à ce que les piqûres précédentes ont excité les centres nerveux de telle façon que le malade continue à percevoir des sensations douloureuses sans aucun motif.

Dans d'autres cas, plusieurs piqûres faites à intervalles rapprochés seront perçues comme une seule piqûre prolongée; c'est là une sorte de *tétanos sensitif* à rapprocher du tétanos des physiologistes pour la contraction musculaire; ou bien inversement il semblera au malade qu'au lieu d'une pointe d'épingle appuyée sur sa peau il en sent deux ou trois simultanément. L'inverse est plus fréquent, et deux piqûres ne sont souvent perçues que comme une seule, alors que leur distance est plus que suffisante pour permettre à un individu normal de les distinguer.

On peut voir encore la sensibilité s'émousser par la continuation d'une même excitation, puis, après une certaine période d' « éclipse », reparaître et ainsi de suite, de telle sorte qu'à certains moments l'excitation, quoique continuée, cesse d'être perçue, pour l'être de nouveau quelques instants après, disparaître encore et ainsi de suite.

En outre de la fatigue, d'autres influences physiques, telles que le froid, peuvent contribuer à l'exagération des troubles de la sensibilité.

Tous ces troubles sont, en général, beaucoup plus marqués sur les membres inférieurs que sur les membres supérieurs et sur le tronc ou l'extrémité céphalique.

Ils sont essentiellement variables d'un malade à l'autre; dans certains cas même, ils font presque entièrement défaut, tandis que dans d'autres ils sont très accusés (*tabes dolorosa* de E. Remak) et soumettent les malades à un véritable martyre.

C. **Troubles de la réflectivité.** — Ces troubles sont fréquents dans le tabes et intéressent un assez grand nombre de réflexes. Seuls les troubles portant sur les réflexes tendineux et sur les réflexes cutanés seront examinés dans ce chapitre; quant aux troubles portant sur les réflexes pupillaires et sur les réflexes

du testicule et de l'anus, leur description sera faite dans les chapitres consacrés aux symptômes oculaires et génitaux.

A. *Réflexes tendineux.* — Parmi les réflexes tendineux, celui dont les modifications présentent le plus grand intérêt dans le tabes est le *réflexe rotulien.*

C'est à Westphal que l'on doit la connaissance de ce fait que la disparition du réflexe rotulien est un des symptômes les plus constants du tabes même dans la période initiale de cette affection. Le même auteur a indiqué le siège des lésions médullaires dans les cas où le réflexe rotulien fait défaut. D'après ses recherches, il semble établi que les fibres par lesquelles passent les impressions centripètes nécessaires pour la production de ce réflexe se trouvent situées dans la zone d'entrée des racines (bandelettes externes de Charcot et Pierret). La localisation exacte indiquée par Westphal est la suivante : ces fibres centripètes se trouvent en dehors d'une ligne parallèle au sillon médian postérieur et menée du coude de la corne postérieure vers le bord postérieur de la moelle; elles sont donc contenues entre cette ligne et la corne postérieure. Toute lésion à ce niveau amènera soit la diminution, soit la disparition du réflexe rotulien. De même si, comme c'est probablement le cas pour le tabes, les fibres par lesquelles se fait la conduction centripète de ce réflexe sont altérées en dehors de l'axe spinal, c'est en cet endroit de la moelle que l'on observera les lésions consécutives à leur dégénération. Westphal a montré en outre dans quel segment vertical de l'axe médullaire se produisait ce réflexe : d'après lui, le point d'entrée des impressions centripètes siège exclusivement au niveau de l'union de la moelle lombaire avec la moelle dorsale.

Bien qu'en règle générale les réflexes rotuliens soient abolis dans le tabes, on les voit quelquefois persister (Erb, Hamilton, Gowers, Achard et L. Lévi, etc...); ils persistent surtout lorsqu'on a affaire à des cas de « tabes supérieur », Van Gehuchten [1], de Buck [2] auraient cependant observé l'exagération des réflexes rotuliens dans des cas où les réflexes achilléens étaient abolis.

Tout à fait au début, ils peuvent être simplement diminués d'intensité; souvent à cette période ils sont inégaux (Goldflam). Parfois aussi, dans la période initiale, les réflexes rotuliens semblent disparus, mais ils ne le sont pas encore d'une manière absolue, et, par l'emploi du procédé Jendrassik, on peut encore les faire reparaître; quelquefois, au début, alors que le réflexe tend à diminuer, les premiers coups du marteau percuteur provoquent seuls la contraction du triceps, puis la fatigue survient, et aux chocs suivants le muscle ne réagit plus (Bechterew) [3].

L'abolition des réflexes achilléens est plus fréquente encore et surtout plus précoce que celle des réflexes rotuliens; la recherche de ces réflexes, constants à l'état normal, faite méthodiquement, mettra souvent sur la voie du diagnostic d'un tabes incipiens : les recherches de Babinski [4] à ce sujet ont été confirmées par celles de Max Biro [5], Van Gehuchten, Seyer [6], Goldflam [7], etc....

Frenkel (de Heiden) [8] a récemment soutenu que les réflexes tendineux des

(1) Van Gehuchten. *Soc. belge de neurol.*, 25 février 1899.
(2) De Buck. *Belgique méd.*, 1899.
(3) Bechterew. *Neurol. Centralbl.*, 15 février 1902.
(4) Babinski. *Soc. neurol.*, mai 1901.
(5) Max Biro. *D. Zeitschr. f. Nervenh.*, 1901.
(6) Seyer. Thèse de Paris, 1902.
(7) Goldflam. *Neurol. Centralbl.*, 1902.
(8) Frenkel. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk-Bd*, XVII, 1901.

membres supérieurs disparaissent plus précocement encore que ceux des membres inférieurs et que leur intégrité apparente est due à ce que le marteau percuteur frappe en réalité non seulement le tendon, mais des fibres musculaires, qui deviennent d'autant plus excitables que le réflexe est plus diminué; en évitant autant que possible cette cause d'erreur, Léri a recherché systématiquement les réflexes des quatre membres chez 20 tabétiques : 8 fois tous les réflexes étaient abolis, 11 fois ceux des membres inférieurs seuls (achilléens et rotuliens ensemble ou isolément), une fois seulement les réflexes des membres supérieurs étaient seuls abolis : il s'agissait d'un tabes avec cécité.

Dans les tabes combinés les réflexes tendineux peuvent être abolis, diminués, conservés ou exagérés selon l'importance relative que prennent la sclérose du cordon postérieur et celle du cordon latéral.

Les autres réflexes tendineux (réflexe du tendon d'Achille, réflexe du coude, du poignet, etc.) sont également atteints dans le tabes.

B. *Réflexes cutanés.* — Ces réflexes ne présentent pas de modifications aussi constantes et par conséquent aussi caractéristiques que les réflexes tendineux. Les réflexes plantaires notamment peuvent être conservés pendant très longtemps dans les membres où ces derniers ont déjà disparu; dans d'autres cas ils sont absolument abolis. En tout cas dans les tabes purs il n'y a pas d'extension des orteils (Babinski); l'extension des orteils dans le tabes est un signe d'atteinte des faisceaux pyramidaux, par conséquent de sclérose combinée (voir communication de P. Marie et Crouzon).

Quant au réflexe abdominal, d'après Rosenbach (1) il serait exagéré dans le tabes; pour Ostankow (2) le prétendu antagonisme entre les réflexes cutanés et tendineux n'existerait qu'au début; tout au moins on peut admettre que le réflexe abdominal est généralement conservé.

D. **Troubles des organes des sens. — 1. Troubles des organes de la vision.** — Ces troubles, ou du moins un bon nombre d'entre eux, ont été constatés dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, notamment par Duchenne (de Boulogne), Romberg, Trousseau, Argyll-Robertson. L'étude de ces symptômes n'a cessé depuis de progresser, et l'on peut citer, parmi les auteurs qui ont contribué à ces progrès, les noms de Charcot, de Leber, de Fournier, de A. Robin, de Vincent, de Delécluze, de Gowers, de Berger, etc....

Ils portent, soit sur l'appareil musculaire interne et externe de l'œil, soit sur l'appareil de la vision proprement dite; dans quelques cas aussi, sur l'appareil sécrétoire : dacryorrhée [Féré (3), Kœnig (4)].

Pour ce qui est de l'appareil musculaire externe, une mention toute spéciale doit être faite des *paralysies des muscles moteurs de l'œil*; c'est là en effet un des symptômes fréquents du tabes (39 pour 100 des cas de tabes : Mœli, Berger, Erb, 47 pour 100 même pour Fournier).

En général ces paralysies présentent, ainsi que l'a fait remarquer Fournier, les caractères suivants : elles sont dissociées, partielles, voire parcellaires, fugaces, éphémères, parfois même presque instantanées; c'est-à-dire qu'elles peuvent exister seulement pendant quelques moments, pendant quelques heures, ou quelques jours, puis disparaître entièrement, mais une récidive est

(1) O. Rosenbach, Zur Symptomatologie der Tabes. *Centr. für Nervenheilkunde*, avril 1892.
(2) Ostankow. *Obozrenie Psychiatrie*, 1899.
(3) Féré. *Soc. de biol.*, janvier 1887.
(4) E. Koenig. Dacryorrhée ataxique. *Progrès méd.*, 1891, n° 44, p. 307.

toujours possible. — Ceci s'applique surtout aux paralysies oculaires de la période prodromique, car, dans les cas de tabes confirmé, il est fréquent de voir ces paralysies se montrer plus massives et tout à fait permanentes. Cela tiendrait d'après certains auteurs à ce que les premières proviendraient d'une névrite périphérique, tandis que les secondes reconnaîtraient pour cause une altération nucléaire (??).

Au point de vue de la fréquence plus grande de la paralysie de tel ou tel muscle, les avis diffèrent. Pour Berger et Woïnow le droit externe serait le plus souvent frappé, pour de Watteville et Landolt ce serait le droit interne; il est certain que ces deux muscles sont les deux plus ordinairement atteints, mais en dehors d'eux la paralysie peut affecter le droit supérieur, le droit inférieur, le petit oblique et le grand oblique; dans certains cas tous les muscles extérieurs de l'œil sont paralysés et l'on se trouve en présence d'une ophtalmoplégie externe progressive.

Par suite même du caractère partiel ou même « parcellaire » (Fournier) de ces paralysies, il est rare de voir celles-ci intéresser tout le territoire d'un des nerfs moteurs de l'œil; cependant, surtout quand il s'agit de paralysies massives et permanentes du tabes confirmé, on observe quelquefois la paralysie de toutes ou presque toutes les branches du moteur oculaire commun.

C'est ainsi, par exemple, que le *ptosis* accompagne assez souvent la déviation de l'œil en dehors; ce ptosis est un des symptômes initiaux du tabes et peut se montrer à l'état isolé. Il est ordinairement unilatéral, dans quelques cas cependant il affecte les deux yeux, mais presque toujours d'une manière inégale.

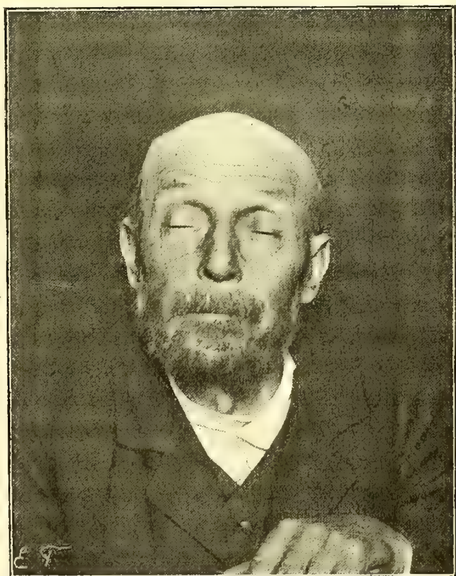


Fig. 226. — Tabétique présentant un ptosis bilatéral.

Assez fréquemment, par suite de leur caractère transitoire, les paralysies oculaires qui ont existé dans la période prodromique du tabes ne peuvent plus être constatées quand on examine les malades, mais on peut encore les retrouver d'une façon rétrospective, grâce à la diplopie que ceux-ci disent avoir éprouvée à une certaine époque. — Il faut rapprocher en outre de ces paralysies, au point de vue fonctionnel, le *larmoiement* et l'*épiphora* constatés chez quelques malades; le larmoiement peut d'ailleurs, dans quelques cas, être directement attribué à un de ces troubles sécrétoires qui ne sont pas rares dans le tabes et qui s'observent aussi du côté des glandes salivaires, de l'estomac, de l'intestin et même du rein (Pierret, Féré).

D'autres phénomènes se montrent encore au niveau de l'appareil oculaire, qui semblent dépendre d'une paralysie du grand sympathique; ce sont : l'*exophtal-*

mie, un léger *rétrécissement de la fente palpébrale* (Jacobson, Berger) et l'*hypotonie oculaire* (Berger), consistant dans la diminution de la tension du globe oculaire. Cet ensemble de phénomènes diversement associés ont permis à Gilles de la Tourette([1]) de distinguer un type d' « œil tabétique » : l'œil est brillant et pourtant le regard est atone, tels sont ses deux caractères principaux.

L'*analgésie du globe oculaire* à la pression aurait été trouvée par Abadie et Rocher([2]) dans 12 cas sur 25.

Quant à la musculature interne de l'œil, ses troubles sont encore plus fréquents que ceux de la musculature externe et leur importance plus grande au point de vue du diagnostic, grâce à la précocité de leur apparition.

Les *pupilles* sont tantôt très rétrécies et ce myosis atteint parfois un degré extrême, tantôt au contraire considérablement dilatées; mais la mydriase est notablement moins fréquente que le myosis; dans beaucoup de cas on constate l'inégalité des pupilles, l'une des pupilles étant en myosis, l'autre en mydriase. Enfin la pupille peut être déformée, oblique ovalaire, c'est-à-dire qu'au lieu d'être ronde elle est ovalaire (Berger).

L'étude des *réflexes pupillaires* est particulièrement intéressante; ces réflexes étant multiples, il convient de les envisager indépendamment les uns des autres.

a) Le *réflexe à la lumière* est celui qui disparaît le plus souvent et le plus tôt. On sait que normalement ce réflexe consiste en ce que, lorsqu'on éclaire plus ou moins vivement l'œil, la pupille se contracte aussitôt; or, dans le tabes cette influence de la lumière ne se fait plus sentir, la pupille reste immobile; tout au plus, dans les cas dont l'évolution est encore incomplète, la voit-on éprouver une contraction lente et peu accentuée, puis bientôt reprendre le diamètre qu'elle avait auparavant.

b) Le *réflexe à l'accommodation* est caractérisé par ce fait que, lorsqu'on regarde un objet rapproché, la pupille se contracte; dans le tabes ce réflexe est généralement conservé, de telle sorte qu'il y a une discordance très singulière dans la façon dont la pupille se comporte sous l'influence de la lumière et sous celle de l'accommodation : c'est cette discordance dont Argyll Robertson, Vincent, Coingt, ont montré l'importance pour le diagnostic précoce du tabes, d'où le nom de « signe d'Argyll Robertson ».

D'ordinaire bilatéral et permanent, ce signe d'Argyll peut parfois au début être unilatéral; dans ce cas l'excitation lumineuse de l'œil atteint provoque, comme à l'état normal, la contraction de la pupille de l'autre œil et la pupille insensible à l'éclairage direct reste également insensible à l'éclairage de l'œil sain; c'est la preuve que le signe d'Argyll est sous la dépendance d'une lésion de la voie réflexe centrifuge; Babinski a insisté sur l'importance de la recherche du réflexe consensuel pour déterminer si la lésion siège sur les voies centrifuges ou sur les voies centripètes; cette notion permet de distinguer du tabes vrai certains pseudo-tabes que caractérise avec l'altération des réflexes tendineux l'existence d'une névrite rétro-bulbaire infectieuse([3]). Le signe de Robertson peut aussi par exception être transitoire et l'on a cité récemment des cas où ses apparitions intermittentes coïncidaient avec des crises viscérales, des

([1]) Gilles de la Tourette. *Soc. méd. des hôp.*, 17 février 1899.
([2]) Abadie et Rocher (de Bordeaux). *Revue neurol.*, 1899, p. 859.
([3]) Babinski. *Soc. neurol.*, 5 juillet 1900,

crises gastriques en particulier (cas d'Eichhorst [1], de Treupel [2], de Mantoux) [3].

La conservation du réflexe à l'accommodation n'est d'ailleurs pas absolument constante dans le tabes; dans les périodes un peu avancées ce réflexe finit également par disparaître.

Les recherches de Babinski et Charpentier entreprises sur un très grand nombre de sujets leur ont montré que le signe d'Argyll existait quelquefois en dehors de tout symptôme de tabes ou de paralysie générale et qu'il était en rapport avec la syphilis, cause de ces affections, mais non avec ces affections elles-mêmes, que d'ailleurs il pouvait en être, mais n'en était pas forcément, un symptôme précurseur, car il indique seulement un premier degré, fort atténué, d'atteinte du système nerveux central par le virus syphilitique. Henri Dufour, Abadie, Antonelli, etc., ont confirmé ces observations.

Les phénomènes signalés par Pilcz [4] et par Westphal ne sont que des conséquences de l'abolition du réflexe à la lumière : voici en quoi consistent ces phénomènes: 1° la fermeture énergique des yeux provoque un rétrécissement de la pupille et la pupille se redilate quand le sujet ouvre les yeux, réflexe pupillaire paradoxal; 2° si l'on commande au malade de fermer les paupières en même temps qu'on s'oppose à ce mouvement, on voit la pupille se rétrécir au fur et à mesure qu'elle s'élève et se porte en dehors pour se cacher derrière la paupière supérieure. Ces phénomènes existeraient le premier chez 41 pour 100, le second chez 43 pour 100 des tabétiques : pour les expliquer Pilcz admet qu'il se produit un mouvement synergique d'occlusion des paupières et d'occlusion des pupilles : normalement le rétrécissement pupillaire est annihilé par la dilatation réflexe quand les paupières se ferment; quand au contraire le réflexe lumineux est aboli le mouvement synergique subsiste seul et la pupille se contracte.

c) Un troisième réflexe pupillaire est le *réflexe à la douleur*; il consiste dans la contraction pupillaire qui se produit lorsqu'on pince la peau ; chez les tabétiques la disparition de ce réflexe est précoce (Erb).

Quant aux *fonctions visuelles* proprement dites, leurs troubles sont assez fréquents et parfois si prononcés qu'ils conduisent les malades à la cécité complète.

Ces troubles sont caractérisés par la *diminution de l'acuité visuelle* qui, d'après ce qu'on vient de voir, peut être considérable, par une *dyschromatopsie* particulière qui porterait surtout sur les couleurs autres que le jaune et le bleu, par le *rétrécissement du champ visuel* qui est tantôt concentrique, tantôt périphérique, quelquefois aussi par des *scotomes*, soit hémiopiques, soit en secteurs, soit périphériques. Le rétrécissement du champ visuel avec ou sans scotomes et la dyschromatopsie spéciale seraient des plus inconstants, rares même d'après les examens de Léri [5], et l'épaississement progressif d'un voile ou d'un brouillard devant un œil d'abord, et peu de temps après devant l'autre, serait le seul signe constant du début de l'amaurose tabétique. Le second œil serait atteint peu de temps après le premier, de un mois au moins à un ou deux ans

(1) Eichhorst. *Deutsche medicin Wochenschr.*, 1898.
(2) Treupel. *Münch. med. Wochensch.*, 1898.
(3) Mantoux. *Presse méd.*, 28 décembre 1901.
(4) Pilcz, *Revue neurol.*, 15 juillet 1900.
(5) Léri. Cécité et tabes, *Étude clinique*. Thèse de Paris, 1904.

au plus. L'amaurose évoluerait alors généralement suivant deux stades successifs : l'un, d'évolution aiguë, durant de quelques mois à deux ou trois ans au plus, pendant lequel le malade perd toute vision distincte, toute notion de la forme et de la couleur des objets; l'autre, d'évolution essentiellement chronique, durant au minimum trois, quatre ou cinq ans, mais souvent beaucoup plus, dix, vingt, trente ans et plus, pendant lequel le malade conserve la notion du jour et de la nuit, reconnaît la situation des fenêtres et des becs de gaz (P. Marie et Léri) (1).

L'aspect ophtalmoscopique correspondant à ces troubles fonctionnels montre une coloration grisâtre ou blanc bleuâtre de la papille surtout marquée à la partie nasale de celle-ci, coloration pouvant, suivant son degré, aller jusqu'au blanc nacré ; malgré ces modifications, la papille conserve très nettement ses limites et la netteté de ses contours, ceux-ci ne sont pas diffus comme cela se voit dans les cas de tumeur cérébrale; cependant l'examen à l'image droite, en montrant la papille avec un fort grossissement, révèle parfois dans des cas récents des effilochures de son rebord et des dépôts pigmentaires à son pourtour qui font penser à l'existence antérieure d'un processus inflammatoire, d'une névrite (Poulard et Léri).

Ces différents phénomènes sont dus à l'existence d'une *névrite optique*. Celle-ci est généralement bilatérale, mais n'est pas toujours absolument symétrique.

Il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient prédestinés à la névrite optique et se trouvènt par conséquent menacés de cécité. La névrite optique ne se voit guère en effet que dans 10 à 20 pour 100 des cas, et, à cet égard, il convient de remarquer qu'elle ne constitue pas un accident tardif appartenant, comme on pourrait le supposer, aux périodes avancées de la maladie. Tout au contraire la névrite optique est une manifestation précoce, et, à de rares exceptions près, on peut affirmer que, lorsqu'un tabétique dont l'affection dure depuis plus de 5 ans (Berger) n'en a pas encore été atteint, il a bien des chances pour y échapper à jamais.

A ce propos plusieurs auteurs ont fait une remarque, c'est qu'il est rare de constater l'existence de la névrite optique chez les tabétiques qui présentent une incoordination marquée. On est parti de là pour admettre que ces deux phénomènes s'excluaient mutuellement. Il est beaucoup plus juste de voir dans le manque de concomitance de la névrite optique avec l'incoordination la preuve que l'une et l'autre correspondent à des processus tabétiques dont la localisation est différente; de telle sorte que la première répondrait surtout à une sorte de tabes supérieur, à un « tabes amaurotique », tandis que la seconde ne se produit que lorsque les régions inférieures de l'axe médullaire sont atteintes. La plupart des tabétiques aveugles ont un air de santé, ils sont bien nourris, n'ont pas de troubles trophiques, les symptômes classiques du tabes (douleurs, ataxie, troubles vésicaux) se montrent à un très faible degré. Heveroch a remarqué aussi l'incompatibilité ordinaire de la névrite optique avec les troubles génitaux et Foerster (2) son incompatibilité avec les troubles vésicaux et le signe de Westphal; c'est ce que P. Marie a appelé l' « atrophie papillaire des tabétisants ». Léri a remarqué l'extrême fréquence de légers acci-

(1) P. Marie et Léri. *Soc. neurol.*, f vrier 1904.
(2) Foerster. *Monatschr. f. Psych.*, juillet et août 1900.

dents d'origine encéphalique chez ces amaurotiques dont les symptômes spinaux sont si minimes; ces troubles (troubles oculo-pupillaires et oculo-moteurs, troubles de l'ouïe, troubles sensitifs céphaliques, troubles psychiques) complètent le tableau spécial du « Tabes amaurotique ». En dehors de ces cas qui répondraient à un tabes supérieur pur, il est des tabétiques classiques avec ataxie, signe de Romberg, troubles de la nutrition générale, etc., qui peuvent présenter de l'atrophie papillaire.

La cécité n'exerce en réalité sur l'évolution des symptômes du tabes spinal aucune action. Quand elle est un symptôme précoce de l'atteinte des centres nerveux, cas le plus fréquent, elle n'exerce aucune action empêchante sur le développement des symptômes spinaux, car on voit parfois se développer tardivement les symptômes du tabes vulgaire le plus caractérisé. Quand, cas beaucoup plus rare, la cécité apparaît tardivement, elle n'exerce sur les troubles déjà développés du tabes (douleurs, troubles, moteurs, etc...) aucune action atténuante; ces symptômes ne sont nullement toujours progressifs dans le tabes vulgaire, sans cécité, les douleurs suivent le plus souvent au bout d'un certain temps une marche régressive, les troubles moteurs quelquefois; la même évolution se retrouve, que le tabes soit ou non accompagné de cécité. En réalité il s'agit à notre sens de deux localisations différentes d'un même processus, la localisation spinale et la localisation optique, qui peuvent soit s'associer, soit rester isolées, mais qui évoluent chacune pour leur compte, indépendamment l'une de l'autre (P. Marie, Léri).

2. **Troubles de l'appareil auditif.** — Ils sont loin d'être rares et consistent dans :

La *diminution de l'acuité auditive.* Celle-ci peut survenir d'une façon progressive ou d'une manière tout à fait brusque; elle est ordinairement bilatérale, mais non parfaitement symétrique; elle peut aller jusqu'à la surdité absolue, parfois même en quelques jours; elle serait due à une névrite du nerf auditif (?).

Des *bruits subjectifs* variables: sifflements, bourdonnements, etc..., sans caractères bien déterminés.

Le *vertige auriculaire* (vertige de Ménière) signalé par Charcot, Pierret [1], étudié par P. Marie et Walton [2], A. Marina [3], etc.... Ce vertige peut être tout à fait analogue à celui que l'on rencontre dans les affections auriculaires vulgaires. Parfois les tabétiques qui en sont atteints présentent des lésions catarrhales ou scléreuses de l'oreille moyenne, parfois celles-ci font défaut et il semble que dans ces cas on puisse invoquer une altération de ces fibres du nerf auditif qui sont désignées par quelques auteurs sous le nom de nerf de l'espace (P. Marie et Walton). On peut d'ailleurs dans le tabes observer des *phénomènes vertigineux* de différentes espèces, et notamment J. Grasset [4], qui a fait une étude spéciale de ceux-ci, considère le signe de Romberg comme un véritable vertige. C'est sans doute dans un état vertigineux prononcé qu'il faut chercher la cause de véritables basophobies qui ont été observées chez certains

(1) Pierret. Contribution à l'étude des phénomènes céphaliques du tabes dorsualis. Symptômes sous la dépendance du nerf auditif. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1877, p. 101.

(2) P. Marie et Walton. Des troubles vertigineux dans le tabes (vertige de Ménière tabétique). *Revue de méd.*, 1883, p. 42.

(3) Al. Marina. Zur Symptomatologie der Tabes dorsualis mit, etc.... *Arch. f. Psych.*, XVI, p. 156.

(4) J. Grasset. Du vertige des ataxiques. *Arch. de neurol.*, 1893, n°s 73-74.

tabétiques névropathes (Parisot [1]), Donnadieu [2]), P. Marie). Bonnier [3]) admet l'existence d'un « Tabes labyrinthique » et d'une phase labyrinthique du tabes que caractériseraient la tendance aux vertiges, l'enjambement intermédiaire des excitations, le signe de Romberg, l'agoraphobie, l'anxiété produite par le silence, le nystagmus et les troubles oculo-moteurs, tous symptômes diversement combinés d'une affection labyrinthique.

L'*hyperexcitabilité du nerf auditif* aux courants électriques, dont on doit particulièrement l'étude à A. Marina. Cette hyperexcitabilité consiste en ce que les réactions du nerf acoustique se produiraient avec des intensités de courant inférieures à 15 milliampères, alors que chez l'individu sain elles ne commencent à se montrer qu'à partir de ce chiffre. — Ce phénomène serait assez fréquent; Marina dit l'avoir trouvé dans 8 cas sur 11 tabétiques qu'il a examinés à ce propos.

3. **Troubles de l'appareil olfactif.** — Ils sont peu connus ; on a dans quelques cas signalé des sensations olfactives anormales ou de l'anosmie. Klippel [4]), Jullian [5]) ont noté de véritables « crises nasales ».

4. **Troubles de l'appareil gustatif.** — Également peu connus ; sauf l'existence de sensations gustatives anormales et de l'agueusie dans des cas d'ailleurs assez rares. Les troubles olfactifs et gustatifs se trouvent parfois combinés : les « crises sensorielles » signalées par Umber (de Strasbourg) [6]) consistent en sensations anormales pénibles du goût et de l'odorat survenant à l'approche des crises gastriques.

E. **Troubles trophiques.** — Il y a lieu de distinguer les troubles de la nutrition générale et les troubles trophiques locaux (peau, os, articulations, tissus fibreux, muscles, etc...).

Les *troubles de la nutrition générale* ont été jusqu'à présent peu étudiés. Au point de vue des échanges chimiques, nous n'avons, comme on le verra au chapitre des Troubles urinaires, que des renseignements fort incomplets. Au point de vue clinique, au contraire, on sait que les tabétiques présentent souvent un aspect de *misère physiologique* vraiment particulier. Ces malades sont amaigris, et avec leurs traits tirés, leurs yeux enfoncés, l'accentuation des plis et des sillons de la face, la paleur de leurs téguments, ils donnent bien la sensation d'individus atteints d'une maladie consomptive.

Tel est l'aspect du plus grand nombre des tabétiques; il en est cependant quelques-uns, parmi eux, qui conservent leur embonpoint ainsi qu'une apparence de santé très satisfaisante. Il semble qu'au point de vue du pronostic on doive tenir compte de ces cas exceptionnels, car chez ces malades l'affection se montre d'ordinaire beaucoup moins progressive, parfois même elle est tout à fait stationnaire.

Les *troubles trophiques cutanés* sont parmi les plus fréquents. Celui qu'on rencontre le plus souvent est le *mal perforant*. On désigne sous ce nom une lésion cutanée qui tout d'abord commence par un épaississement de l'épiderme ; peu à peu dans la partie centrale de celui-ci se montre une ulcération qui, gagnant en profondeur, ne tarde pas à intéresser le derme ; parfois même cette

(1) Parisot. Congrès d'Angers, 1898.
(2) Donnadieu-Lavit. *Nouveau Montpellier méd.*, 1900.
(3) Bonnier. *Iconogr. Salpêt.*, mars-avril 1899 et *Revue neurol.*, 1899, p. 689.
(4) Klippel. *Arch. neurol.*, 1897.
(5) Jullian. *Revue de méd.*, 10 juillet 1900.
(6) Umber (de Strasbourg). *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1900.

ulcération finit par atteindre les articulations et les os sous-jacents; dans ces cas, l'amputation peut devenir nécessaire. Il n'est pas rare, ainsi que l'ont montré Tuffier et Chipault, qu'il existe déjà à la première période du mal perforant une arthropathie de l'articulation immédiatement voisine de celui-ci (notamment de l'articulation métatarso-phalangienne).

Le siège ordinaire du mal perforant est à la plante du pied, au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, parfois aussi du cinquième orteil. Le mal perforant peut exister sur un seul pied, ou sur les deux, quelquefois il y en a plusieurs sur un même pied.

Ce serait une erreur de croire que l'ulcération du mal perforant gagne toujours en profondeur, il n'est pas rare d'en observer la guérison spontanée sous l'influence du repos; le mal perforant laisse alors une cicatrice évidente entourée d'un épaississement de l'épiderme ; ces cicatrices sont fréquentes chez les tabétiques hospitalisés.

Pour le plus grand nombre des auteurs, le mal perforant tient à une altération des nerfs cutanés amenant la suppression de leur action trophique sur la peau; mais on ne saurait nier que les influences extérieures exercent une action importante sur la production de ce trouble trophique, qui n'est en somme qu'un durillon ulcéré, or le durillon est amené par la contusion chronique que produisent sur la plante du pied la station prolongée, la marche, les chaussures grossières, etc... ; c'est pour cette raison que le mal perforant est plus fréquent et plus intense dans les classes pauvres de la société.

Le mal perforant a été signalé aussi à la main (Peraire) ; il faudrait se garder de confondre à ce sujet le tabes et la syringomyélie ; dans cette dernière affection, en effet, les troubles trophiques cutanés sont fréquents du côté des membres supérieurs. On l'a encore signalé dans la bouche (Hudelo (1), Letulle, Baudet) (2); les dents peuvent tomber, le rebord alvéolaire se résorber, la voûte palatine se perforer et finalement les fosses nasales communiquer avec la cavité buccale (Baudet, Barrs). P. Marie et Guillain (3) ont constaté chez 5 sujets une ulcération unilatérale de l'aile du nez qu'ils ont dénommée « rhinelcose ». Or chez ces 5 sujets ils ont constaté une lésion, légère il est vrai, des cordons postérieurs : cette ulcération, comme beaucoup de celles qu'on rencontre chez les tabétiques, est probablement d'origine syphilitique.

En outre du mal perforant, on a décrit d'autres troubles trophiques cutanés dans le tabes, notamment « une hyperproduction de l'épiderme épaissi et desquamant avec hypertrophie des corps papillaires et souvent aussi de toute la profondeur de la peau » que Ballet et Dutil (4) désignent sous le nom d'*état ichthyosique* ; cette lésion siégerait particulièrement au dos des mains.

On trouve encore mentionnée dans quelques observations l'existence d'*éruptions lichénoïdes*, *herpétiformes*, *ecthymateuses*, *érythémateuses*, *ortiées pemphigoïdes*, dont les relations avec le tabes sont loin d'être toujours bien nettes.

Pour le *zona* ces relations semblent mieux établies, elles existeraient également pour le *vitiligo* (Leloir, Ballet, Marie et Crouzon, Souques).

Les *escarres* ne sont pas très fréquentes dans le tabes, du moins dans leur

(1) HUDELO. Ulcère de la bouche d'origine tabétique. *Soc. de dermat.*, 18 mai 1892.
(2) BAUDET. *Arch. de méd.*, 1895.
(3) P. MARIE et GUILLAIN. *Soc. méd. des hôp.*, 21 février 1902.
(4) BALLET et DUTIL. Note sur un trouble trophique, etc. *Progrès méd.*, 1885, p. 379.

forme maligne ; lorsqu'elles existent, il y a lieu de se demander si c'est directement des altérations tabétiques qu'elles procèdent.

On peut encore observer la *gangrène*, non seulement de la peau, mais encore des orteils (Pitres) (¹) ou d'un membre tout entier (Fournier).

Un phénomène qui semble bien être sous la dépendance de cette affection nerveuse est celui de l'apparition des *ecchymoses spontanées*. Celles-ci ont été signalées et étudiées par I. Straus (²) ; cet auteur a montré qu'à la suite des crises de douleurs fulgurantes, et surtout au moment où elles sont sur le point de disparaître, on constate quelquefois des extravasations sanguines siégeant un peu au-dessus des points occupés par ces douleurs. C'est donc aux membres inférieurs qu'on les rencontre le plus fréquemment.

Parmi les autres troubles trophiques ou vaso-moteurs du côté de la peau, on peut citer encore l'*hyperidrose* et l'*anidrose* existant soit des deux côtés, soit seulement d'un côté du corps ; parfois l'un de ces phénomènes précède l'autre, et un malade qui était tourmenté par des sueurs excessives peut fort bien dans la suite présenter une disparition complète de la transpiration. Il est à remarquer que, parmi les cas où les troubles de la sudation ont été considérés comme tabétiques, il en est un certain nombre qui appartiennent, non pas au tabes, mais à la syringomyélie.

La *chute des ongles* est assez fréquente ; en général elle ne s'accompagne pas de phénomènes douloureux, parfois cependant elle est précédée de douleurs fulgurantes dans les extrémités. Quelquefois il n'existe qu'une simple dystrophie des ongles caractérisée par des striations anomales et par une fragilité et un épaississement plus grands (Fournier).



Fig. 227. — Tabétique chez lequel s'est fait une résorption des maxillaires après chute de toutes les dents.

La *chute des dents* a été signalée par Labbé et par Dolbeau, étudiée par Vallin, Demange, Galippe, David, etc.... Cette chute des dents s'opère sans douleur et le plus souvent sans hémorragie notable ; quelquefois, en même temps que la dent, on voit se détacher un fragment plus ou moins grand du rebord alvéolaire correspondant. Il s'agirait là, d'après Demange, David, etc., d'un trouble trophique dépendant directement de la lésion du trijumeau ou de celle des fines ramifications nerveuses de la pulpe dentaire ; d'après Galippe, la véritable cause de cet accident serait simplement une périostite alvéolo-dentaire. Avec la chute des dents se produit parfois une atrophie plus ou moins complète de la partie antérieure du maxillaire supérieur (Baudet,

(¹) Pitres. Gangrène spontanée des orteils chez un tabétique. *Revue neurol.*, 1893, p. 202.
(²) I. Straus. Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises douloureuses. *Arch. de neurol.*, 1880-1881.

P. Marie et Guillain) [1]. D'une façon générale, on n'est pas complètement fixé sur la manière dont se produisent les troubles trophiques cutanés. Comme pour tous les autres troubles trophiques du tabes, se pose toujours la même question qui est loin d'ailleurs d'être résolue, c'est celle de savoir s'ils sont dus à une lésion de la substance grise de la moelle ou à une altération des nerfs périphériques.

L'*atrophie musculaire* n'est pas rare dans le tabes, surtout dans les cas parvenus à un stade assez avancé. Elle se présente avec des aspects très différents et peut être divisée en deux classes assez distinctes. Dans l'une l'amyotrophie est tardive, symétrique, et ne s'accompagne généralement pas de contractions fibrillaires; dans l'autre elle est plus précoce, moins souvent symétrique, s'accompagne plus fréquemment de contractions fibrillaires et de la réaction de dégénération.

Parmi les amyotrophies appartenant à la première classe, on peut citer tout d'abord le *pied bot* tabétique qui a été particulièrement étudié par Joffroy. — « Ce pied bot consiste dans une position permanente du pied en extension exagérée; en outre, la pointe du pied s'incline en dedans, son bord interne se creuse et se relève, de sorte qu'il existe en réalité un pied bot varus équin, et, comme le plus souvent la lésion est symétrique, il en résulte que si le malade est couché dans le décubitus dorsal, ses talons étant éloignés d'une dizaine de centimètres, les deux gros orteils, en se rapprochant, laissent entre les deux pieds un espace ogival. — Puis dans un degré plus accentué, les orteils se fléchissent d'une façon très prononcée: on ne peut alors ni redresser les orteils, ni fléchir le pied sur la jambe..., la palpation des muscles du mollet montre qu'ils sont dans le même état de mollesse et de flaccidité que les muscles antéro-latéraux de la jambe, et du reste, en soulevant la jambe et en l'agitant, on obtient facilement le ballottement latéral du pied....



Fig. 228. — Femme atteinte de pied bot tabétique (Joffroy). (Collection Charcot.)

« Ce n'est ni un pied bot par contracture, pour la raison citée plus haut, ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spinale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique. »

Quant à la raison de cette déformation, il faudrait, d'après Joffroy, la rechercher dans ce que, chez les tabétiques confinés au lit, sous le poids des couvertures, le pied se trouvant constamment en flexion, il se fait un allongement du ligament antérieur de l'articulation tibio-tarsienne, ou plutôt des gaines fibreuses renfermant les tendons et tenant lieu de ligament. Cet allongement serait facilité par la flaccidité, par l'atonie des muscles de la jambe. En tout cas, il ne

(1) P. Marie et Guillain. *Soc. méd. des hôp.*, mai 1901.

saurait être question ici d'une contracture des jumeaux, ces muscles restant absolument flasques.

Parmi les amyotrophies appartenant à la seconde classe, on pourrait ranger celles qui frappent certains muscles du tronc, notamment de la ceinture scapulaire, et aussi les amyotrophies dans le domaine des nerfs bulbaires (trijumeau-hypoglosse). Certaines de ces amyotrophies suivent une marche progressive : elles évoluent le plus souvent lentement et peuvent prendre la forme de l'amyotrophie dite Aran-Duchenne, elles peuvent aussi par exception évoluer plus rapidement et la mort peut se produire en quelques mois (Buzzard) ; Chrétien et Thomas [1] ont rapporté un exemple d'amyotrophie très rapide où le seul signe de tabes était le signe d'Argyll-Robertson, aussi ils admettent une forme de « tabes amyotrophique ». Mais depuis lors Babinski a établi que le signe d'Argyll serait un signe de syphilis et non de tabes.

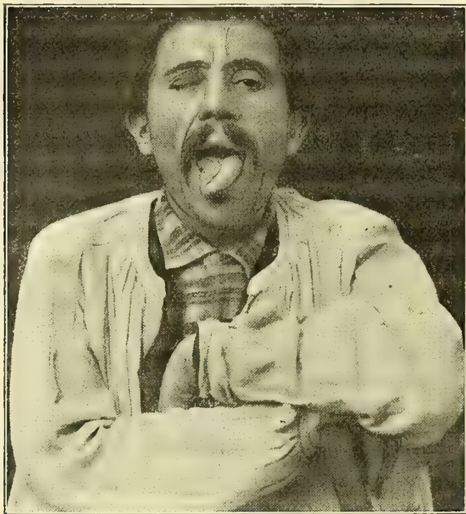


Fig. 229. — Tabétique présentant une hémiatrophie de la langue et du ptosis à droite.

Entre les amyotrophies se produisant dans le domaine des nerfs bulbaires, la plus fréquemment et la mieux observée est celle qui se montre dans le territoire de l'hypoglosse.

Certains tabétiques, en effet, présentent une *hémiatrophie de la langue* dont les caractères sont tout à fait spéciaux et ont été étudiés par Charcot, Raymond et Artaud, Ballet, Arnaud, Koch et Marie, etc.

Le début de cette hémiatrophie linguale est tout à fait lent et progressif; les troubles fonctionnels que celle-ci détermine sont si peu marqués qu'en général les malades ignorent absolument que quelque chose d'anormal se soit produit du côté de leur langue. En effet, la parole, la mastication, la déglutition, s'exécutent sans aucune difficulté ainsi que tous les autres mouvements de cet organe, sauf celui de se creuser en gouttière.

Pour constater cette hémiatrophie de la langue, il est donc nécessaire de la rechercher; on fera tirer la langue aux malades ; on remarquera alors que cet organe se présente sous la forme d'une surface courbe constituée par un petit croissant inscrit dans un croissant plus grand. Le côté atrophié (petit croissant) est ratatiné, affaissé, situé sur un niveau un peu inférieur à celui du côté sain ; il est parcouru par une série de sillons plus ou moins contournés qui lui donnent l'aspect de circonvolutions atrophiées. La pointe de la langue est notablement déviée du côté atrophié. Quand on prend la langue entre ses doigts (J. Hutchinson), on sent que pendant les mouvements de cet organe la moitié atrophiée ne durcit pas ou durcit beaucoup moins que la moitié saine.

(1) Chrétien et Thomas. *Revue de méd.*, 1898.

Un phénomène assez curieux mérite d'être signalé, c'est la coïncidence chez les tabétiques, présentant une hémiatrophie linguale, d'une *hémiparalysie du voile du palais* du même côté que l'atrophie linguale et d'une *paralysie de la corde vocale inférieure* correspondante.

Dans les cas appartenant à la deuxième catégorie, l'amyotrophie semble bien être due à des lésions de la *substance grise* motrice, médullaire ou bulbaire, suivant l'opinion professée par Charcot, par Pierret, par Leyden, et défendue de nouveau dans ces dernières années par Condoléon (1). Pour Charcot et Pierret, cette altération de la substance grise des cornes antérieures serait consécutive à la lésion des cordons postérieurs et constituerait une propagation de cette lésion à travers les cornes postérieures jusqu'au voisinage des cellules ganglionnaires motrices.

Ce qui est certain, c'est que, dans les cas d'hémiatrophie de la langue, plusieurs autopsies (Raymond et Mathias Duval, P. D. Koch et P. Marie) ont montré qu'il existait une altération des plus manifestes dans la substance grise bulbaire au niveau du noyau de l'hypoglosse du côté correspondant à l'hémiatrophie linguale ; mais, chose singulière, des lésions semblables à celles du noyau de l'hypoglosse ne se retrouvent ni dans le noyau du pneumogastrique ni dans celui du spinal, contrairement à ce qu'on aurait pu attendre d'après la coexistence de l'hémiparalysie du voile du palais et de la paralysie d'une des cordes vocales. D'après P. D. Koch et P. Marie, ce serait là la preuve que le noyau de l'hypoglosse, dont l'étendue si grande semble d'ailleurs hors de proportion avec l'innervation motrice de la langue, fournirait un certain nombre de fibres au voile du palais et aux cordes vocales, probablement pour l'exécution de mouvements consensuels à ceux de la langue.

Dans 3 cas d'amyotrophie assez considérable des membres inférieurs Raymond et Philippe (2) ont constaté une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes. Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer (3) avaient admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure.

Au contraire, dans les amyotrophies tabétiques appartenant à la première classe, on ne trouve, dans les centres nerveux, aucune altération pouvant expliquer l'atrophie des muscles ; par contre les nerfs périphériques présentent des lésions manifestes. Ce serait donc une raison pour supposer que, comme le veulent certains auteurs, et notamment Déjerine s'est fait le protagoniste de cette opinion, il s'agit là d'une *névrite périphérique* (toutes réserves étant faites au sujet de l'autonomie des lésions des nerfs périphériques). On pourrait encore admettre que, dans ces cas, c'est dans les organes nerveux musculo-tendineux que le processus morbide a commencé.

Quant aux muscles atteints d'atrophie, on constate à leur niveau des altérations bien marquées, mais non pas une destruction totale. En effet, à côté de fibres profondément dégénérées et dépourvues de toute striation, on en rencontre d'autres présentant seulement le caractère de l'atrophie simple, et d'autres encore, en assez grand nombre, d'aspect tout à fait normal.

Les *fractures spontanées* ont été tout d'abord signalées par Weir-Mitchell, mais surtout étudiées par Charcot (1893), qui en a donné une excellente des-

(1) CONDOLÉON. Thèse de Paris, 1885.
(2) RAYMOND et PHILIPPE. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.
(3) SCHÄFFER. *Monatschr. f. Psych.*, 1898.

cription. Depuis, les travaux ont été nombreux (Forestier, Richet, Raymond, Talamon, Regnard, Blanchard, Max Flatow, Kredel, Blum, etc.).

Ces fractures présentent un certain nombre de caractères tout à fait spéciaux. C'est ainsi qu'au point de vue étiologique elles se produisent avec une facilité extraordinaire : le moindre traumatisme, un choc léger contre un meuble, les simples efforts que l'on fait en s'habillant ou en se déshabillant, suffisent à déterminer une fracture chez certains tabétiques, mais non chez tous. On cite même des cas dans lesquels une fracture se serait produite sans traumatisme appréciable ; le malade étant au lit, un mouvement peu violent aurait suffi à la déterminer. Un des malades de Pierre Marie s'est fracturé la mâchoire inférieure en mangeant du hachis dans lequel était resté un petit fragment d'os.

Ces fractures se montrent assez souvent dans la période d'incoordination, mais fréquemment aussi elles surviennent dans la période préataxique, ce qui montre bien qu'elles n'ont pas besoin pour se produire des actions musculaires contradictoires dues aux mouvements incoordonnés, mais que leur véritable cause, c'est la fragilité toute particulière dont sont affectés les os des tabétiques.

Il semble que ces fractures soient plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes ; on sait d'ailleurs que, d'une façon générale, un certain nombre d'auteurs ont soutenu que chez la femme les différentes pièces du squelette sont plus fragiles que chez l'homme.

Un autre caractère spécial aux fractures des ataxiques est l'absence de douleur, et cela à un point tel que l'on a vu des individus atteints d'une fracture de jambe ne pas s'en apercevoir et continuer à se servir de ce membre dans la limite où l'incoordination le leur permettait ; c'est pour la même raison qu'on découvre assez souvent à l'autopsie d'un tabétique des fractures qui avaient passé complètement inaperçues pendant la vie.

Les symptômes sont donc fort peu apparents, sauf un empâtement qui, au contraire, est ordinairement plus marqué que dans les fractures ordinaires.

On a attribué aux fractures tabétiques d'autres caractères qui ne sont pas aussi constants ou tout au moins pas aussi spéciaux qu'on l'a prétendu.

La tendance à la consolidation serait, a-t-on dit, plus grande que dans les fractures ordinaires, la consolidation serait plus rapide. Le fait est vrai dans quelques cas seulement, et l'on pourrait en citer d'autres qui se sont terminés par une véritable pseudarthrose. Bouglé [1] aurait même trouvé un retard ou un défaut de consolidation dans 50 pour 100 des cas.

Quant à la tendance à présenter un gros cal, elle n'est pas non plus absolue ; cette exubérance du cal semble ne se montrer que dans les cas où la contention a été insuffisante et a permis aux fragments de frotter l'un contre l'autre (Krœdel).

De même pour la tendance au raccourcissement qui reconnaît surtout pour cause l'insuffisance de la contention des fragments ; il y a cependant lieu de faire ici une certaine part aux altérations de la nutrition de l'os, altérations qui permettent une plus facile résorption de l'extrémité des fragments.

Certaines parties du squelette sont, plus que d'autres, enclines à présenter des fractures au cours du tabes. Ce sont surtout les os des membres inférieurs ; soit

(1) Bouglé. *Arch. de méd.*, 1898.

que les traumatismes se montrent plus fréquents à ce niveau, soit que les membres inférieurs se trouvant en général plus atteints par le tabes, les lésions du squelette y sont aussi plus prononcées.

Après les fractures des membres inférieurs (fémur, os de la jambe), les plus fréquentes sont celles de l'avant-bras. Mais on peut en rencontrer aussi sur presque toutes les autres parties du squelette : côtes, scapulum, clavicule, bassin, maxillaire inférieur, etc....



Fig. 250. — Fracture tabétique de l'extrémité inférieure de l'humérus, déplacement des fragments, cal exubérant. (Collection Charcot.)



Fig. 251. — Fracture tabétique des deux os de l'avant-bras, cal exubérant. (Collection Charcot.)



Fig. 252. — Fracture des vertèbres. — Par suite du tassement qui s'est ainsi produit dans la colonne vertébrale, celle-ci est fortement incurvée latéralement. (Collection Charcot.)

Il n'est pas jusqu'aux vertèbres qui ne puissent en présenter (Charcot, Pitres [1], Krönig [2], etc...). Dans ces cas, il existe une déformation souvent très prononcée du rachis, soit en avant, soit latéralement. D'ailleurs ces fractures des vertèbres sont beaucoup plus complexes que celles des os longs ; en effet, elles s'accompagnent toujours d'un certain degré d'arthropathie des articulations intervertébrales, de telle sorte que l'écrasement des corps d'une ou plusieurs vertèbres n'est pas seul en jeu. Les lésions articulaires peuvent même prédominer, au point que certains auteurs décrivent dans le tabes, non pas des fractures des vertèbres, mais de véritables arthropathies vertébrales.

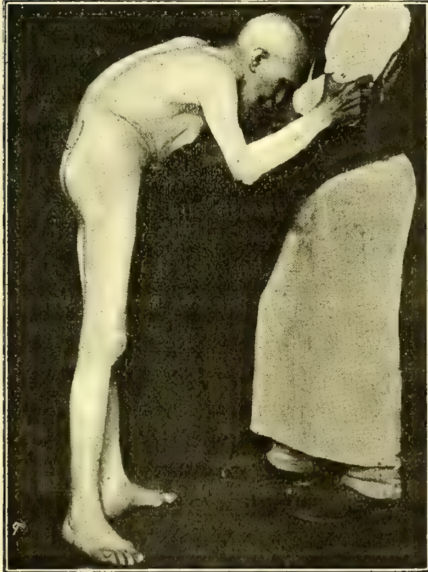


Fig. 253. — Fractures et arthropathie vertébrales chez un tabétique.

La fragilité des os des tabétiques peut aisément s'expliquer si l'on a égard aux altérations que ceux-ci présentent. Ces altérations sont multiples et souvent très accentuées ; ce sont :

[1] Pitres. *Soc. de biol.*, 21 novembre 1885.
[2] Krönig. Wirbelerkrankungen bei Tabikern *Zeitschr. für klin. Medicin*, 1888, XIV, p. 54.

La porosité de la surface de l'os qui donne à celle-ci en certains points un aspect analogue à celui produit par des « piqûres de vers », parfois même cette porosité est telle qu'il se forme de véritables lacunes (Féré), la consistance de l'os s'en trouve naturellement fort diminuée ;

L'amincissement de la substance compacte peut atteindre un degré tel que celle-ci diminue d'une moitié ou d'un tiers au grand détriment de la solidité de l'os ;

La dilatation du canal médullaire est souvent aussi assez marquée.

Au point de vue histologique, R. Blanchard a montré que les lésions des os dans le tabes n'étaient pas moins caractéristiques ; celles qu'il a décrites sont :

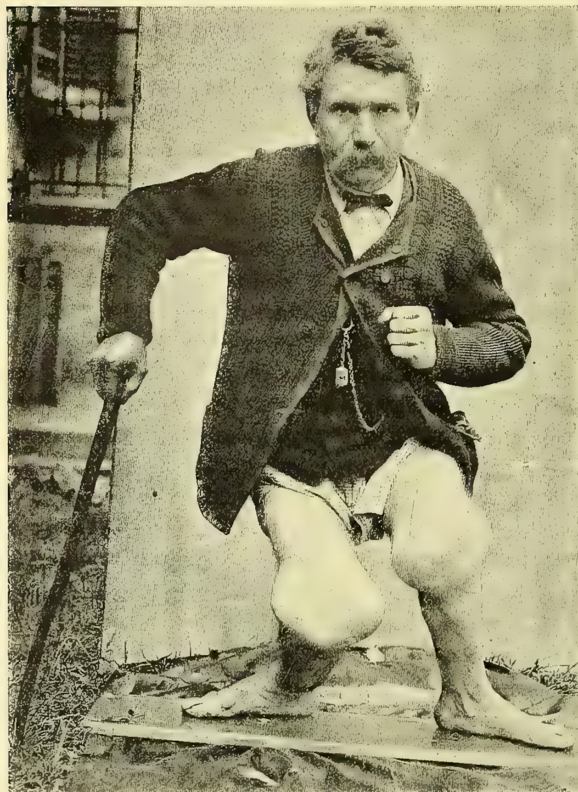


Fig. 234. — Double arthropathie tabétique du genou. Figure empruntée au Mémoire de Glorieux et Van Gehuchten dans la *Revue neurologique*, 1895.

La dilatation des canaux de Havers qui, par suite de la résorption des parois de ceux-ci, détermine cet aspect lacunaire signalé plus haut et l'élargissement du canal médullaire ;

La décalcification des travées osseuses au voisinage des canaux de Havers, décalcification qui joue un rôle prépondérant dans la fragilité des os chez les tabétiques;

L'altération des ostéoplastes, qui présentent les signes d'une atrophie simple ou granulo-graisseuse ;

La transformation embryonnaire de la moelle osseuse (Richet), grâce à laquelle se trouvent remplies les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers et du canal médullaire [1].

Au point de vue chimique, P. Regnard a montré que la constitution des os chez les tabétiques atteints de fractures était notablement modifiée; d'après ses recherches, les deux faits les plus saillants seraient :

La diminution des substances non organiques. — Au lieu du chiffre normal 66 pour 100 du poids total, il n'y aurait que 24 pour 100 de matières inorganiques et l'on remarquerait particulièrement la grande pauvreté en phosphates (10 pour 100 au lieu de 50 pour 100) ;

[1] Pardo aurait reconnu dans deux cas d'ostéo-arthropathie tabétique grave la formule hématologique de la leucémie myélogène (*Rivista mensile di neuropatol.*, mai 1901).

L'augmentation des matériaux organiques. — Normalement le chiffre des matières organiques est de 33 pour 100 du poids total; dans les os tabétiques, il y en a 76 pour 100; la richesse en matières grasses est particulièrement grande, 37 pour 100. C'est peut-être à ces modifications dans la composition des os qu'il faut attribuer chez les tabétiques la non-transmission par les os des vibrations du diapason, alors que cette transmisson se ferait toujours chez un sujet normal quand le diapason est appliqué sur un os superficiel, tibia, pubis, etc. (Max Egger)(1); cependant des auteurs récents (Rydel et Seiffert(2), Minor, Goldscheider) n'admettent pas que la transmission des vibrations se fasse uniquement par le système osseux.



Fig. 235. — Arthropathie tabétique des deux genoux.

Il est nécessaire de remarquer que ces altérations, tant chimiques qu'histologiques, se rencontrent non seulement dans les os atteints de fractures, mais encore, chez certains tabétiques, dans un grand nombre d'os intacts, ce qui explique qu'on observe assez souvent des cas de fractures multiples chez un même individu et les résorptions osseuses sans fracture (résorption du maxillaire supérieur (P. Marie et Guillain).

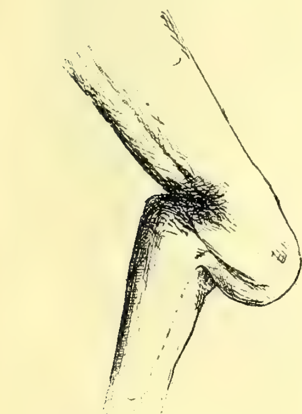


Fig. 236. — Arthropathie tabétique ancienne du genou (Collection Charcot). — L'extrémité inférieure du fémur fait une saillie considérable en avant de l'extrémité supérieure des os de la jambe.

Quant à la cause prochaine de ces lésions osseuses, deux théories différentes sont en présence. D'après l'une, énoncée par Charcot, ces troubles si intenses de la nutrition osseuse seraient sous la dépendance d'une lésion de la substance grise médullaire servant de centre trophique pour les os; d'après l'autre théorie, ces troubles de nutrition devraient être attribués à des névrites des nerfs qui se distribuent dans les os; cette théorie s'appuie surtout sur les faits observés par Pitres et Vaillard, par Déjerine et par Siemerling. A l'aide d'examens radiographiques, Destot, de Lyon (3), a récemment conclu qu'on devrait probablement attribuer les lésions atrophiques pures aux altérations du système nerveux central, les lésions hypertrophiques à des névrites concomitantes.

Les *arthropathies* ont été décrites pour la première fois par Charcot en 1868; depuis lors le professeur de la Salpêtrière a, à plusieurs reprises, apporté

(1) Max Egger. *Soc. biol.*, 1899.
(2) Rydel et Seiffert. *Arch. f. Psychiatrie*, 1903.
(3) Destot. *Soc. sciences méd. de Lyon*, 17 mai 1900.

de nouveaux et intéressants documents à l'étude de cette question. Parmi les nombreux auteurs qui se sont occupés de celle-ci on peut citer : Ball, Joffroy, Vulpian, Blum, Debove, Talamon. Clifford-Albutt, Buzzard, v. Volkmann, Weizsäcker[1], Kredel[2], Pavlidès[3], etc.... Les arthropathies sont si fréquentes dans le tabes qu'on peut presque les considérer, non pas comme un accident, mais comme un symptôme de cette affection ; les statistiques dressées par Erb à cet égard montrent que sur 100 tabétiques il y en a bien 4 ou 5 qui présentent des arthropathies.

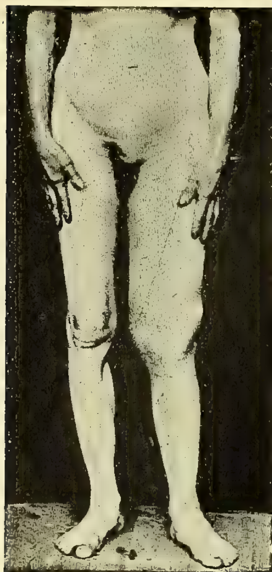


Fig. 257.

Le sexe féminin semble être beaucoup plus enclin à cette affection que le sexe masculin ; on a vu qu'il en était de même pour les fractures spontanées tabétiques ; bien entendu il ne s'agit que d'une fréquence relative, en tenant compte de la rareté du tabes chez la femme.

La date d'apparition des arthropathies est variable, et, à proprement parler, celles-ci peuvent se montrer dans toutes les phases du tabes ; elles sont notamment assez fréquentes dans la période préataxique. Elles peuvent même survenir tout à fait au début du tabes (Charcot)[4]. D'après une statistique de Kredel, elles seraient encore plus fréquentes après la dixième année de durée du tabes.

Quant à leurs causes, les auteurs sont loin d'être d'accord ; pour Charcot, et son opinion est appuyée par les résultats d'un certain nombre d'autopsies, (Charcot et Joffroy, Pierret, Liouville, Seeligmuller), la véritable cause doit être recherchée dans l'existence de l'affection médullaire. Suivant toute vraisemblance, ce n'est pas la lésion des cordons postérieurs qui en est responsable, c'est une lésion concomitante de la substance grise des cornes antérieures, lésion probablement produite par la propagation à cette substance des lésions scléreuses du cordon postérieur (Charcot). Massalongo et Vanzetti[5] ont signalé des lé-

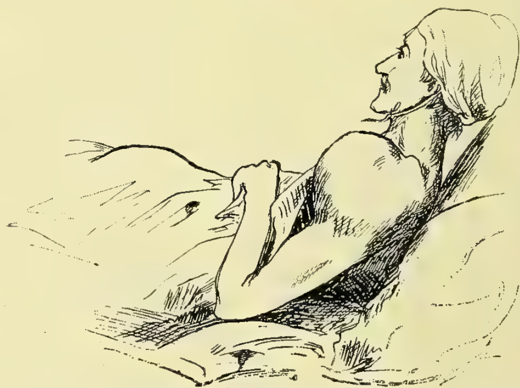


Fig. 258. — Arthropathie tabétique récente de l'épaule (Collection Charcot). Gonflement considérable de la région scapulaire (même malade que dans la fig. 92).

(1) Weizsäcker. Die Arthropathie bei Tabes. *Brun's Beiträge zur klinischen Chirurgie*, 1887.
(2) Kredel. Die Arthropathien und Spontanfracturen bei Tabes. *Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge*, 1888.
(3) Pavlidès. Thèse de Paris, 1887.
(4) J.-M. Charcot. Arthropathies coxo-fémorales au début du tabes. *Nouvelle Iconographie*, 1892, p. 121.
(5) Massalongo et Vanzetti. Acad. de méd. de Turin, 26 janvier 1900.

sions des cellules des cornes antérieures dans un cas d'arthropathies multiples.

Pour Buzzard, c'est à une altération du bulbe qu'il faudrait rapporter les troubles trophiques tabétiques qui se traduisent par une arthropathie; cet auteur édifie sa théorie sur la coïncidence qu'il a souvent remarquée chez un même malade d'une arthropathie avec des crises laryngées.

Enfin pour les auteurs qui font jouer dans la production des symptômes tabétiques un rôle primordial aux altérations des nerfs périphériques, les arthropathies seraient dues à des névrites frappant les nerfs des os et des articulations.

En somme, toutes ces opinions ne sont que des variantes de la théorie assignant aux arthropathies une origine nerveuse. Pour d'autres auteurs, et von Volkmann a été l'un des premiers parmi eux, les affections articulaires du tabes seraient absolument indépendantes des altérations du système nerveux, c'est la diathèse arthritique et surtout le traumatisme qui joueraient le principal rôle.

On a prétendu en effet que l'arthropathie tabétique était due uniquement aux chutes, aux tiraillements imprimés aux articulations par l'ataxie des mouvements, et J. Hutchinson a pensé que l'analgésie qui accompagne parfois le tabes pouvait également exercer ici une certaine action en permettant une intensité des traumatismes plus grande que chez un individu normal. Il est certain qu'en effet les tabétiques sont, plus que les individus sains, exposés aux chutes et aux heurts divers; mais si l'on interroge avec soin les arthropathiques, on acquiert cette conviction que bien rarement les tabétiques attribuent leur affection articulaire à un traumatisme véritable, et cependant les malades ne sont d'ordinaire que trop enclins à faire des rapprochements de ce genre.

D'autre part, on s'aperçoit qu'un certain nombre d'entre les individus atteints d'arthropathie ne présentent aucune incoordination, ou tout au moins que celle-ci est insignifiante; ces raisons indiquent donc que le traumatisme ne suffit nullement à déterminer l'accident en question; c'est tout au plus si quelquefois il peut, dans une certaine mesure, contribuer à le provoquer. L'existence des fractures spontanées intra-articulaires, souvent multiples, sont probablement au contraire une des causes les plus fréquemment méconnues des arthropathies; c'est ce que confirmeront sans doute les examens radiographiques ultérieurs.

Strümpell est d'un avis différent : d'après lui, ce serait la syphilis qui directement produirait l'affection articulaire.

Pour un certain nombre d'auteurs anglais, l'arthropathie des tabétiques ne serait autre chose qu'une arthrite chronique rhumatismale; de même pour Virchow ce serait une des formes de l'*arthritis deformans*.

Quant à la localisation des arthropathies, le maximum de fréquence semble être pour le genou, puis par ordre descendant, pour le pied, pour la hanche, l'épaule, le coude, la main, les doigts, le maxillaire inférieur; les arthropathies du pied présentent des caractères assez singuliers pour motiver une description spéciale sous le nom de « pied tabétique ».

D'une façon générale les arthropathies tabétiques se présentent cliniquement avec l'aspect suivant :

Le début peut être tout à fait subit, mais le plus souvent il n'est que rapide,

et, c'est en 12, 24, 36 heures que l'arthropathie se produit, presque toujours d'une façon à peu près indolore. (Cependant, dans quelques cas, l'affection prend un aspect franchement aigu, rougeur, chaleur, douleur.)

L'absence de douleur est d'ailleurs un des caractères esssentiels de l'arthropathie tabétique, quelle que soit l'étendue des lésions articulaires, aussi peut-on voir des malades porteurs de subluxations très accentuées du genou ou de la hanche, marcher cependant sans manifester aucune espèce de sensation pénible.

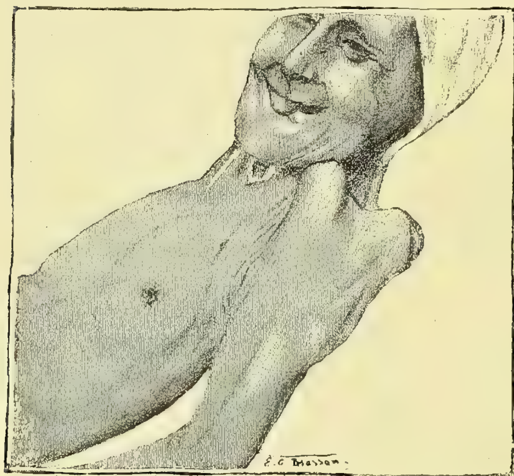


Fig. 259. — Même malade que celle de la fig. 258, à une époque ultérieure. La tête de l'humérus, qui a perdu tout rapport avec l'acromion, vient faire saillie sous la peau et se voit au-devant de l'angle du maxillaire inférieur.

Le gonflement est un des symptômes ordinaires. Ce gonflement a ceci de particulier, que non seulement il est extrêmement prononcé, mais que de plus il s'étend à tout le segment du membre voisin de l'articulation, ou même au membre tout entier.

Il ne s'agit pas là d'ailleurs d'un œdème vulgaire, car il est dur, résistant, et ne laisse pas de godet quand on le comprime avec le doigt ; à ce niveau, la coloration de la peau est pâle, les veines sont dilatées, on ne constate ni rougeur, ni chaleur, ni douleur, il n'y a aucune espèce d'apparence inflammatoire. En outre, la durée de ce gonflement est habituellement beaucoup plus grande que pour les autres affections articulaires, elle est parfois de plusieurs mois.

Ces remarquables particularités du gonflement nous confirment dans l'hypothèse que les fractures intra-articulaires sont souvent l'origine des arthropathies.

Quant aux déplacements articulaires, ils sont infiniment plus prononcés que dans une autre arthropathie, ce qui tient en partie à la tendance destructive de cette affection par rapport aux surfaces articulaires ; d'où la production de déformations tout à fait extraordinaires, ainsi que d'une mobilité anormale. Cette mobilité anormale est telle que des articulations, dont, chez les individus sains, les mouvements de latéralité sont à peine appréciables, peuvent être littéralement tordues ou placées à angle droit par rapport à l'axe du membre, le tout sans que le malade éprouve aucune espèce de douleur.

D'après Charcot, il y aurait lieu de distinguer deux formes d'arthropathies tabétiques : l'une *bénigne*, dans laquelle au bout de quelques jours ou de quelques semaines tous les symptômes disparaissent[1], l'autre *grave*, permanente, qui donne naissance à l'évolution des altérations ostéo-articulaires qui nous restent à décrire.

Celles-ci sont surtout caractérisées par une destruction plus ou moins com-

[1] Jürgens admet même pour presque toutes les articulations des formes d'arthropathies obscures, ou même complètement latentes à l'examen clinique, reconnaissables facilement à l'examen anatomique.

plète du cartilage et des extrémités osseuses articulaires. Cette destruction peut être telle qu'une longueur assez grande de l'épiphyse disparaît entièrement comme par une véritable résorption : c'est ainsi qu'on peut voir la tête du fémur être réduite à une moitié seulement (la moitié supérieure) : ou bien disparaître entièrement, le col même peut être complètement résorbé et alors il ne reste plus de l'extrémité supérieure du fémur que le grand trochanter.

Mêmes altérations du côté des cavités articulaires : amincissement et disparition du cartilage, destruction du tissu osseux sous-jacent, et, lorsque le fond de l'articulation est peu épais, comme cela se voit pour la cavité cotyloïde, perforation de celui-ci.



Fig. 240. — *A*, fémur normal ; — *B*, fémur dans un cas d'arthropathie tabétique. La tête articulaire de l'extrémité supérieure a complètement disparu, il ne reste plus que le grand trochanter. Les condyles de l'extrémité inférieure ont également disparu ; — *C*, fémur dans un cas de fracture tabétique. La résorption des fragments a été telle que c'est à peine si ce fémur atteignait une longueur égale à la moitié de celle d'un fémur normal (Collection Charcot).



Fig. 241. — Arthropathie tabétique de la hanche (Collection Charcot). — La partie inférieure *A* de la tête articulaire du fémur est complètement usée et a disparu; il n'existe plus à ce niveau qu'une surface plane.



Fig. 242. — Arthropathie de l'épaule (Collection Charcot). — La cavité glénoïde du scapulum n'est presque plus visible ; quant à la tête articulaire de l'humérus, elle a presque entièrement disparu.

Dans d'autres cas, à côté de ces lésions atrophiques de l'os, on voit sur certaines articulations (genou, coude) se produire des lésions à caractère hypertrophique, telles que formation de bourrelets osseux, dissociation velvétique du cartilage, aspect éburné de l'os, corps osseux intra-articulaires, etc....

Du côté de la capsule, on note une laxité, une dilatation parfois considérables et en rapport avec l'étendue des déplacements articulaires; de même pour les ligaments intra-articulaires. Quant à la synoviale, elle est tantôt amincie au point de disparaître, tantôt épaissie et plus ou moins adhérente aux parties voisines. Assez souvent, elle contient un épanchement séreux, transparent et filant plus ou moins abondant; il est extrêmement rare que cet épanchement soit purulent; il est parfois plus ou moins purement hématique (Raymond, Debove, Sonnenberg, Brissaud, etc.). On a vu très exceptionnellement la synoviale se tuberculiser (Parisot et Spillmann). Dupré et Devaux [1] ont constaté par l'étude radiographique de volumineuses productions ostéofibreuses de la capsule et de la synoviale avec très peu de lésions des épiphyses osseuses; aussi à côté de l'ostéo-arthropathie tabétique, Gibert [2] admet-il une périarthropathie tabétique.

(1) Dupré et Devaux. *Soc. neurol.*, 5 juillet 1900.
(2) Gibert. *Iconog. Salpêtr.*, 1900.

Le *pied tabétique* constitue une localisation spéciale de l'arthropathie tabétique décrite tout d'abord par Charcot et Féré, puis étudiée par Page, Boyer,

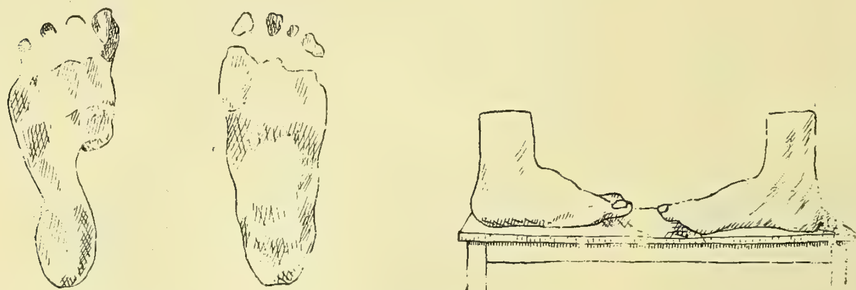


Fig. 243. — Empreintes et profils des pieds d'un sujet présentant un « pied tabétique » du côté droit.

Chauffard, Bernhardt, Troisier, Pavlidès, etc..., et offrant un certain nombre de caractères spéciaux qui rendent nécessaire sa description à part. Ces caractères sont :

La tuméfaction du pied, qui est surtout marquée au niveau de l'articulation



Fig. 244. — Arthropathie tabétique du pied. — Le calcanéum forme une véritable cuvette osseuse amincie en bas et en avant dans laquelle est descendu l'astragale. (D'après Tuffier et Chipault.)

tarso-métatarsienne, tuméfaction dure ne permettant la production d'aucun godet;

L'épaississement du bord interne du pied, qui est arrondi et présente quelquefois une saillie assez marquée répondant à l'apophyse du scaphoïde et au premier cunéiforme;

L'affaissement de la voûte plantaire, de telle sorte qu'il n'est pas rare de voir celle-ci être absolument plate ou même légèrement convexe; dans d'autres cas, au contraire, le pied présenterait une cambrure exagérée, « pied de Chinoise » (Damaschino, Pavlidès).

Il faut encore citer la déviation du métatarse en dehors; le raccourcissement du pied, d'où l'aspect « cubique » que présente souvent cet organe; l'immobilité des différents segments du pied par rapport les uns aux autres.

J. Teissier[1] (de Lyon) a insisté sur les différences caractéristiques qui existent entre l'empreinte plantaire des tabétiques et l'empreinte du pied des sujets sains ou atteints de maladies nerveuses quelconques : le caractère capital de l'empreinte du « pied tabétique » est le rétrécissement de la plante; de plus l'empreinte du gros orteil se continue sans interruption avec celle de la tête des métatarsiens par suite de l'effacement de la voûte que forme la première avec la deuxième phalange du gros orteil; enfin il existe une saillie angulaire au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil avec déviation de l'orteil en dehors : ces caractères se voient très nettement sur la figure 245.

Parfois aussi les malléoles participent aux arthropathies des os du pied [Gaucher et Duflocq[2]], le cou-de-pied se trouve alors considérablement élargi et épaissi.

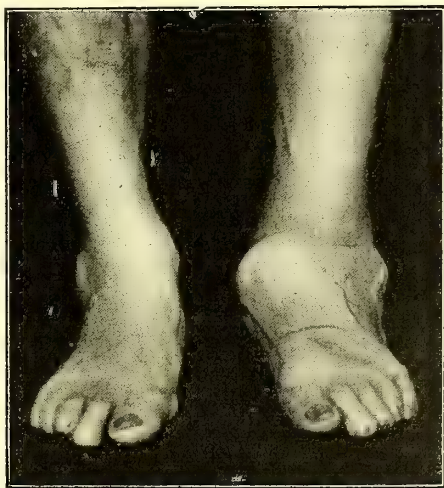


Fig. 245. — Arthropathie tabétique du pied gauche.

L'absence de douleurs et de phénomènes inflammatoires est la même pour le pied tabétique que pour les arthropathies des autres articulations; dans quelques cas cependant on a signalé une certaine rougeur et un peu d'élévation de la température.

Les lésions du pied tabétique procèdent à la fois du processus des fractures et de celui des arthropathies, tous les os du métatarse et du tarse offrent un aspect spongieux, une friabilité, une légèreté inusitées, quelques-uns sont fracturés; quant aux surfaces articulaires inférieures de l'astragale et aux surfaces articulaires du calcanéum, elles sont érodées, usées, et présentent des végétations sur leurs bords; en résumé, comme le dit A. Chauffard, « dans le pied tabétique, il y a plus d'ostéopathie que d'arthropathie ».

Les *troubles trophiques des tissus fibreux* comprennent non seulement les altérations des capsules et des ligaments articulaires, mais aussi celles des *tendons*; dans certains cas, en effet, on a, dans le tabes, constaté des ruptures tendineuses qui semblaient bien être sous la dépendance de la lésion du système nerveux (Hoffmann, Lépine, Löwenfeld, etc...).

C'est le tendon du quadriceps fémoral qui serait le plus fréquemment atteint. Le tendon d'Achille pourrait également présenter des altérations du même genre.

F. Troubles viscéraux. — I. Appareil digestif. — Les différentes parties de cet appareil peuvent être affectées dans le cours du tabes.

A) *Pharynx*. — On observe assez souvent au niveau du pharynx des troubles de la sensibilité (14 fois sur 36, Fano). Ces troubles consistent en anesthésie ou en hyperesthésie; tantôt le réflexe pharyngien est exagéré, tantôt il est diminué.

[1] Teissier. *Lyon médical*, 12 juillet 1885, p. 571, et thèse Couturier, Lyon, 1885.
[2] Gaucher et Duflocq. Arthropathie tibio-péronéo-tarsienne gauche tabétique. *Revue de méd.*, 1884.

Oppenheim a décrit sous le nom de crises pharyngées des phénomènes consistant en une série de mouvements de déglutition très fréquents (24 à 32 par minute) accompagnés de bruits de déglutition plus ou moins sonores. Ces crises, dans le cas observé par Oppenheim, duraient de 10 minutes à une demi-heure avec de légers intervalles; elles étaient très pénibles et s'accompagnaient de congestion de la face et d'une sueur abondante.

Enfin Charcot, Martin Bloch [1] ont observé des tabétiques chez lesquels existait très manifestement un syndrome analogue à la paralysie labio-glosso-laryngée [2].

Quant à l'œsophage, les altérations qu'il peut présenter dans son fonctionnement sont jusqu'à présent peu connues. Teissier (de Lyon) a publié un cas de perforation de la trachée et de l'œsophage chez un ataxique, perforation qu'il attribue à un trouble trophique comparable au mal perforant.

B) *Estomac.* — Indépendamment des troubles digestifs plus ou moins prononcés qui peuvent survenir au cours du tabes et ne présentent rien de particulier, il convient d'étudier d'une façon toute spéciale les phénomènes connus sous le nom de *crises gastriques.*

Les crises gastriques ont été observées dès les premiers temps de la tabétologie (Topinard, Delamarre), mais la description en est réellement due à Charcot, qui à plusieurs reprises l'a étendue et complétée.

Dans son type vulgaire, la crise gastrique est constituée par des douleurs extrêmement violentes, continues ou intermittentes, siégeant dans la région stomacale et pouvant s'irradier dans des directions diverses, et par des vomissements incoercibles.

Ces vomissements présentent des aspects multiples : au début ils sont alimentaires, puis deviennent glaireux et muqueux; parfois ils sont striés de sang; très rarement le sang y est contenu en assez grande abondance pour leur donner la coloration marc de café.

On remarque en général, chez les tabétiques atteints de crises gastriques, un état de dépression nerveuse quelquefois modérée, souvent très intense.

Les crises surviennent plus ou moins brusquement et se terminent de même. Leur durée est variable, parfois de quelques heures seulement, le plus souvent de 24, 36 heures ou même plusieurs jours; on en a même observé qui se sont continuées pendant 8, 10 jours et plus. — Ces crises sont sujettes à récidiver; on voit des malades chez lesquels elles reviennent plusieurs fois par mois, chez d'autres au contraire il s'écoule entre deux crises gastriques un intervalle de 5, 6 mois et davantage. Elles constituent souvent un accident de la période préataxique, mais peuvent se rencontrer à tous les stades de l'évolution du tabes.

A côté de cette forme typique Charcot décrit un certain nombre de formes anomales, ce sont les suivantes :

A) La crise gastrique a conservé tous les caractères fondamentaux du type, mais les douleurs sont tellement atroces qu'elles simulent une colique hépatique, une colique néphrétique ou un empoisonnement.

B) La crise est accompagnée d'un tel collapsus qu'on attribue les accidents à la fièvre malarique pernicieuse, au choléra, ou même à une affection cérébrale organique.

(1) MARTIN BLOCH. *Neurol. Centralbl.*, 15 avril 1899.
(2) J.-M. CHARCOT. Le syndrome paralysie labio-glosso-laryngée progressive dans le tabes *Progrès méd.*, 17 juin 1893, n° 24, p. 449.

C) Les vomissements font défaut, il n'existe qu'une douleur souvent assez intense survenant par accès, ou du moins avec des exacerbations (douleur crampoïde de Fournier).

D) Au contraire la douleur fait défaut, seuls les vomissements existent, présentant d'ailleurs les caractères spéciaux à ceux des crises gastriques (Vulpian, Pitres, Fournier); apparaissant dans le cours de la grossesse, ces vomissements sont forcément pris pour des vomissements incoercibles (Touche) (1).

E) Fournier décrit une variété flatulente de crise gastrique, caractérisée par la quantité considérable de gaz rendus dans des éructations.

F) Certaines crises auraient une durée très courte, exceptionnellement courte, et dureraient tout au plus quelques heures, mais pourraient se montrer d'une façon quotidienne (P. Blocq).

La durée de la crise gastrique peut au contraire être prolongée et se continuer pendant 15 et 20 jours, un mois et même davantage.

Outre ces crises, Fournier décrit dans le tabes un autre trouble gastrique qu'il désigne du nom d'*anorexie tabétique*. Ce trouble, rare d'ailleurs, consisterait en ce que le malade a perdu la sensation de la faim; en même temps, par intervalles, se montrent quelques vomituritions sans cause appréciable. Le malade ne se nourrit pour ainsi dire plus, il éprouve un dégoût insurmontable pour la viande et ne boit et ne mange que « par raison », car la sensation de la faim est complètement éteinte chez lui.

Diverses théories ont été proposées pour expliquer la production des crises gastriques. Quelques auteurs veulent qu'elles soient d'origine centrale, d'autres d'origine périphérique. Parmi ces théories, il en est une qui est particulièrement intéressante, c'est celle émise par Sahli (2) et d'après laquelle la crise gastrique ou du moins un bon nombre des phénomènes qui l'accompagnent seraient sous la dépendance d'une hypersécrétion du suc gastrique avec hyperacidité de celui-ci. Indépendamment de ceux relatés par Sahli, des faits du même genre ont été observés par Simonin, par Rosenthal, par Hoffmann (3), etc. (4).... Mais, ainsi que le font remarquer ce dernier auteur et Noorden (5), les relations qui existent entre ces troubles sécrétoires intrastomacaux et les crises gastriques sont loin d'être parfaitement établies; on peut voir notamment des tabétiques atteints de crises gastriques violentes présenter non pas une augmentation, mais même une diminution de l'acidité gastrique (P. Marie). J.-Ch. Roux admet deux variétés de crises gastriques; les unes sont indépendantes de l'alimentation, apparaissent et disparaissent brusquement, et sont dues uniquement aux lésions nerveuses; les autres sont au contraire en rapport avec l'alimentation, elles sont entretenues et ravivées par une dyspepsie antérieure ou par une dyspepsie médicamenteuse, elles sont en relation aussi avec les époques menstruelles chez la femme : ces

(1) Touche. *Soc. méd. des hôp.*, 10 mai 1900.

(2) H. Sahli. *Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte*, 1885.

(3) Hoffmann. Beitrag zur Ætiologie, Symptomat. u. Therapie der Tabes. *Arch. f. Psych.*, 1888, XIX.

(4) Soupault a publié (*Revue de méd.*, 1893, p. 155) l'observation d'un tabétique qui, à l'occasion de ses crises gastriques, présentait une hypersécrétion gastrique intermittente tout à fait analogue à celle qui s'observe dans la forme intermittente de la maladie de Reichmann.

(5) Noorden. Zur Pathologie der Tabes (gastrische Krisen). *Charité Annalen*, 1890, p. 166.

dernières seules sont curables par un régime approprié à l'état dyspeptique.

L'hyperacidité, quand elle existe, est surtout due à l'acide chlorhydrique; on aurait quelquefois aussi trouvé de l'acide lactique.

Dans les cas d'hyperacidité, le diagnostic devra être fait avec la gastroxynsis de Rossbach (gastroxie de Lépine, crises gastriques essentielles de Debove).

C) *Intestin.* — Les troubles intestinaux du tabes ont été surtout étudiés par Fournier. Cet auteur les range en deux groupes principaux :

α) Le ténesme intestinal consistant en des besoins de défécation qui, selon l'expression de Fournier, sont triplement remarquables : 1° par leur caractère impérieux (craignant de souiller ses vêtements, le malade ne peut absolument pas attendre); — 2° par leur fréquence insolite (4, 6, 10 selles dans une même journée; — 3° par l'absence de cause (les malades, lorsque sous le coup de ces besoins pressants ils se présentent à la garde-robe, ne font presque rien, parfois même rien du tout). Ces défécations sont d'ailleurs entièrement indolores; elles ne s'accompagnent d'aucune contraction spasmodique du sphincter, d'aucune sensation de corps étranger dans le rectum.

β) La diarrhée tabétique : elle s'observe avec une certaine fréquence dans la période préataxique (Fournier); c'est donc un phénomène en général précoce. Elle consiste en selles fréquentes demi-liquides ou liquides, mais ordinairement assez peu abondantes; en général cette diarrhée n'est pas ou est très peu douloureuse et ne s'accompagne pour ainsi dire pas de coliques. D'après Fournier, les caractères spéciaux de cette diarrhée sont : 1° l'absence de motifs; elle survient en effet d'une façon toute spontanée, sans que l'on puisse invoquer soit un écart de régime, soit l'influence du froid, soit toute autre cause : c'est donc, pour ainsi dire, une « diarrhée essentielle »; — 2° la persistance presque indéfinie; au point que cette diarrhée peut durer pendant 2, 3, 4 ans; il est vrai, avec des intermittences ou des exacerbations; la thérapeutique est complètement impuissante contre elle.

On observe quelquefois aussi chez les tabétiques un écoulement de sang par l'anus provenant d'hémorragies intestinales. Ces hémorragies ont été étudiées, par Lerat [1], qui en a rassemblé quelques cas dans les services de Féré et de P. Marie. Cet auteur a montré que, dans ces cas, ces hémorragies ont toujours coïncidé avec des douleurs fulgurantes ou autres ressenties dans la région rectale, et qu'elles ont en général été précédées par ces douleurs; souvent aussi il y a eu atténuation des douleurs au moment où s'est montrée l'hémorragie. Lerat fait remarquer combien cette manière d'être des hémorragies anales des tabétiques est en concordance avec la description de Straus pour les ecchymoses cutanées du tabes, car celles-ci accompagnent d'ordinaire les douleurs fulgurantes, et lorsqu'elles se montrent, ces dernières ne tardent pas à diminuer ou à disparaître.

On a aussi signalé des « crises hépatiques » caractérisées par des paroxysmes périodiques, des douleurs dans la région hépatique avec ictère et selles décolorées chez des sujets à l'autopsie desquels on a trouvé avec la sclérose des cordons postérieurs une absence complète de calculs biliaires [(W. Krause [2]), Bernhardt [3])].

(1) LERAT. *Contribution à l'étude des hémoptysies et des hémorragies par l'anus, liées aux crises douloureuses thoraciques et rectales de l'ataxie locomotrice progressive.* Th. de Paris, 1891.

(2) W. KRAUSE. *Journ. of nerv. and ment. disease,* 1899

(3) BERNHARDT. Jubilé de Leyden.

II. Appareil respiratoire. — A) *Larynx.* — Les troubles laryngés sont fréquents dans le tabes et assez variés, d'où le nom de « laryngisme tabétique » sous lequel Charcot a proposé de les englober.

Les crises laryngées constituent un des accidents les plus singuliers de ce groupe. Elles ont été tout d'abord étudiées par Féréol, puis par Jean Charcot et Krishaber, Cherchewsky, etc.... Elles sont essentiellement constituées par une dyspnée d'un caractère spécial, associée ou non à des quintes de toux.

Cette dyspnée est d'intensité variable, tantôt très violente au point de s'accompagner d'un véritable ictus laryngé, tantôt légère et peu apparente, parfois transitoire, parfois d'une durée assez longue. Souvent, au cours de cette dyspnée, on constate que les inspirations sont difficiles, comme forcées, et s'accompagnent d'un bruit plus ou moins fort, assez analogue au cornage.

Lorsque à cette dyspnée se joint la toux, celle-ci se présente ordinairement sous forme de quintes avec « reprise » qui souvent simulent à s'y méprendre la toux quinteuse de la coqueluche.

Les crises laryngées out une durée variable suivant les sujets : depuis quelques minutes, quelques heures, jusqu'à plusieurs jours; il est même un certain nombre de malades qui, d'une façon continue, se trouvent dans un état de « laryngisme chronique » au cours duquel surviennent de temps en temps des exacerbations prenant la forme de crises laryngées complètes.

Quelque effrayants que puissent être les accidents dyspnéiques qui accompagnent parfois les crises laryngées, d'une façon générale on doit dire qu'elles se terminent d'une manière favorable; brusquement ou peu à peu ces accidents disparaissent et le calme renaît; dans quelques cas cependant on a vu la mort survenir au cours d'une de ces crises.

Gerhardt (*Berl. klin. Wochenschr.*, 1893, nº 16, p. 369) dit que l'on pourrait dans quelques cas arrêter les crises laryngées tabétiques par la cocaïnisation de la muqueuse nasale. Je n'ai pas eu pour ma part l'occasion de vérifier ce fait, mais d'après les excellents résultats que j'ai obtenus dans l'expérimentation chez les animaux (cocaïnisation de la muqueuse nasale avant la chloroformisation chez le chien), j'aurais une grande tendance à penser que cette médication pourrait avoir un effet favorable non seulement dans les crises laryngées tabétiques, mais encore dans certaines dyspnées nerveuses.

La cause immédiate de ces crises devrait pour certains auteurs être recherchée dans une paralysie des muscles du larynx, notamment des dilatateurs de la glotte. Pour Charcot et Krishaber, elles seraient dues à une contracture réflexe des lèvres de la glotte, contracture consécutive elle-même à une hyperesthésie de la muqueuse du larynx; aussi ces auteurs ont-ils pu provoquer des crises par l'attouchement de la muqueuse laryngée au moyen d'un corps mousse. Oppenheim serait également arrivé à les provoquer en pressant sur un point sensible situé entre le sterno-mastoïdien et le larynx, à la hauteur du cartilage cricoïde; mais ce point sensible ne semble pas exister chez tous les tabétiques atteints de crises laryngées. Pour Collet (de Lyon) [1] les symptômes de la crise laryngée sont tout différents de ceux de la paralysie des dilatateurs : la paralysie des abducteurs se caractériserait par un enrouement de la voix sans trouble respiratoire au repos, avec stridor respiratoire plus ou moins violent quand le malade s'agite; la crise laryngée se manifesterait parfois par un simple

[1] COLLET. *Soc. sc. méd. de Lyon*, février 1902.

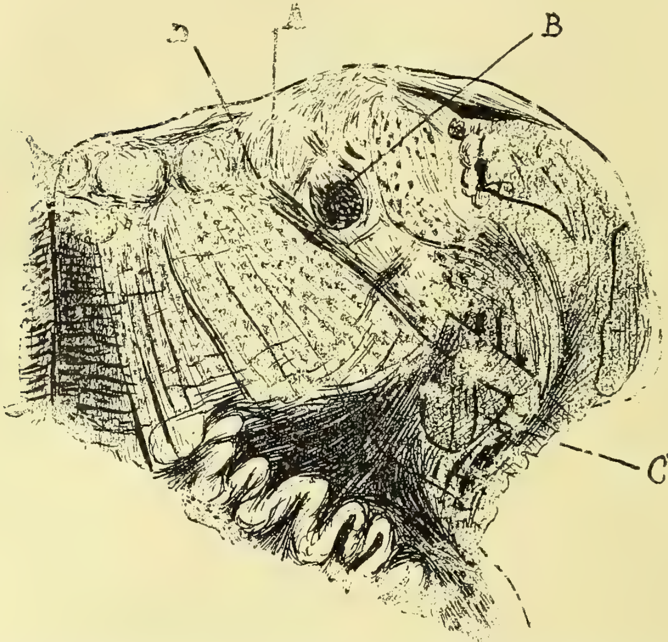


Fig. 246. — Moitié droite de la coupe d'un bulbe *normal*. La ligne transversale supérieure représente le plancher du IV[e] ventricule; la ligne verticale qui borde la figure à gauche est le raphé. — *A*, noyau de la X[e] paire; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; — *C*, racine ascendante de la V[e] paire; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique. (D'après Oppenheim.)

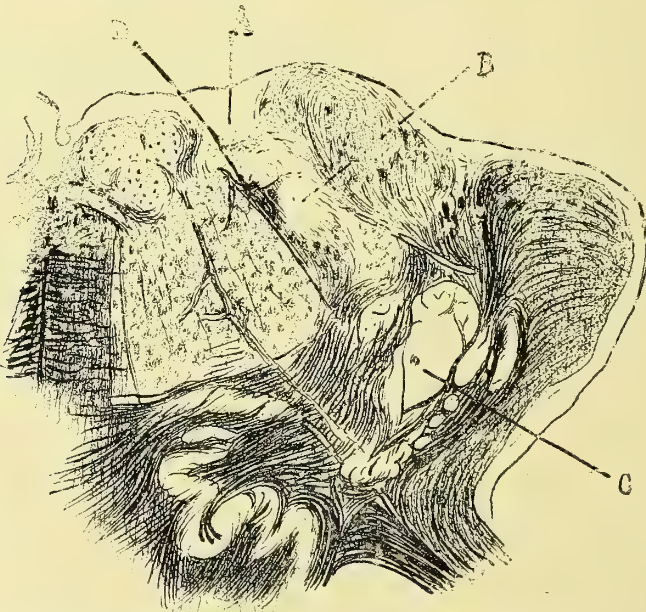


Fig. 247. — Moitié droite de la coupe de bulbe dans un cas de tabes avec crises laryngées. — *A*. noyau de la X[e] paire, il est altéré et ne contient plus de fibres nerveuses; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien, commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; ce faisceau est très altéré, les fibres nerveuses y ont complètement disparu; — *C*, racine ascendante de la V[e] paire, elle est blanche, très altérée; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique ayant sur cette coupe presque entièrement disparu. (D'après Oppenheim.)

picotement, plus souvent par un véritable spasme de la glotte avec ou sans toux, stridor, cyanose, parfois chute, perte de connaissance, attaque épileptiforme, arrêt de la respiration même; la paralysie peut simuler d'après cet auteur les crises laryngées, elle peut y prédisposer, les rendre plus fréquentes et plus graves, mais non les causer; leur origine doit être recherchée dans une irritation réflexe du nerf laryngé supérieur (1).

Quoi que l'on pense du mécanisme de production de ces crises, il est certain que les *paralysies laryngées* (2) sont assez fréquentes dans le tabes. Celle qu'on observe le plus souvent serait celle du muscle crico-aryténoïdien postérieur, dilatateur de la glotte; cette paralysie serait le plus souvent bilatérale, d'où la production du cornage par défaut d'abduction des cordes vocales pendant la respiration. — Le thyro-aryténoïdien, le crico-aryténoïdien latéral, peuvent aussi être atteints de paralysie, mais moins souvent et à un degré moindre que le crico-aryténoïdien postérieur.

A la suite de ces troubles moteurs du larynx on voit survenir non seulement la dyspnée et le cornage dont il a déjà été question, mais aussi des modifications de la voix : celle-ci devient alors fausse, enrouée, bitonale.

Quelques auteurs disent avoir observé l'ataxie des cordes vocales et la comparent à celle des mouvements des membres. Lépine (3) a constaté avec des manifestations laryngées des troubles de la motilité de la langue, avec de l'aphonie, de l'anarthrie.

Les différents phénomènes du laryngisme tabétique semblent être dus à des altérations des nerfs bulbaires : pneumogastrique, spinal, glosso-pharyngien; parfois aussi on a signalé l'atrophie des noyaux bulbaires de ces nerfs (Jean, Demange, Landouzy et Déjerine, J. Ross, Kahler, Oppenheim, etc...); enfin Ross et Oppenheim ont appelé l'attention sur la lésion de la racine ascendante du système mixte latéral (*fasciculus solitarius*) dont les fibres peuvent être presque entièrement détruites. Schlesinger, Oppenheim, Grabower auraient d'autre part trouvé l'atrophie du pneumogastrique et du récurrent avec intégrité des noyaux bulbaires.

B) *Trachée.* — D'après Sicard (4), dans le tiers des cas il y aurait anesthésie de la trachée au choc et à la compression; la compression ne provoquerait pas l'angoisse habituelle ni les irradiations douloureuses. Exceptionnellement on a pu rencontrer une perforation, véritable mal perforant de la trachée (J. Teissier et Favel) (5).

C) *Poumon.* — Quant au poumon, les troubles de cet organe, s'il en existe au cours du tabes, ne sont guère connus. On peut cependant citer les hémoptysies étudiées par Lerat, qui les a vues, comme on l'a dit plus haut à propos des hémorragies anales, accompagner les douleurs fulgurantes et en ceinture au niveau du thorax et marquer la disparition de celles-ci. Bien entendu ces hémoptysies n'ont rien à faire avec celles de la tuberculose qui quelquefois se montrent chez les tabétiques dans la période terminale. — Goldflam (6) a observé dans le

(1) R. Dreyfuss. Die Lähmungen der Kehlkopfmusculatur im Verlaufe der Tabes dorsualis. *Virchow's Archiv*, t. CXX, 1890.
(2) H. Burger. *Les troubles laryngés dans le tabes dorsal*, Leyde, 1891.
(3) Lépine. *Soc. sc. méd. de Lyon*, 1894.
(4) Sicard. *Soc. méd. des hôp.*, 23 février 1899.
(5) J. Teissier et Favel. *Soc. méd. de Lyon*, 1887.
(6) Goldflam. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 252.

tabes une phtisie fibreuse qui, d'après lui, ne serait qu'une de ces phtisies syphilitiques signalées par Virchow, Fournier, Lancereaux, etc....

III. **Appareil urinaire.** — La composition de l'urine serait assez souvent modifiée par suite des troubles de la nutrition générale. On constaterait une diminution du chiffre de l'urée, un abaissement du chiffre de l'acide phosphorique total avec augmentation proportionnelle de l'acide phosphorique uni aux terres, enfin des variations assez grandes dans la quantité de chlore éliminé, avec propension à l'hyperchlorurie (Livon et Alezais) [1].

Albert Robin a remarqué que, pendant l'excitation nerveuse produite par les douleurs fulgurantes, il y avait des modifications dans la quantité de phosphore incomplètement oxydé.

Dans quelques cas (Reumont, von Hösslin, Möbius, etc...) on observe la présence du sucre. Pour certains auteurs la glycosurie serait due à l'extension des lésions du tabes au plancher du quatrième ventricule. On peut aussi se demander s'il s'agit toujours dans ces cas de glycosurie simple; en effet, G. Guinon et Souques [2] ont soutenu cette opinion que, chez certains tabétiques, la glycosurie est l'expression d'une diathèse héréditaire; pour Charcot, dans les familles dans lesquelles le diabète existe, il n'est pas rare de rencontrer le tabes.

On peut encore constater l'existence d'une polyurie assez abondante survenant parfois avec un caractère paroxysmal, « crise d'urine » de Féré; cette polyurie serait, d'après cet auteur, comparable aux troubles de sécrétion, aux flux qui s'observent assez souvent dans le tabes (sialorrhée, flux intestinal, etc...).

Les *troubles de la miction* sont bien plus intéressants, au point de vue du diagnostic, que ceux de la sécrétion urinaire; en effet, ils comptent parmi les symptômes du début. Dès la période initiale, la plupart des tabétiques remarquent qu'ils n'urinent plus aussi facilement qu'autrefois, ils sont obligés de pousser et d'attendre avant que les premières gouttes se montrent au méat. De même, dès cette période, ou un peu plus tard, ils s'aperçoivent que parfois ils se trouvent mouillés par quelques gouttes d'urine sans y avoir pris garde.

C'est là d'ailleurs une incontinence toute relative, qui n'aboutit que rarement à l'incontinence absolue; celle-ci d'ailleurs, ainsi que la rétention complète, peut se montrer dans le tabes, mais on ne saurait considérer ni l'une ni l'autre comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de cette affection. Un certain nombre de tabétiques ont cependant des émissions involontaires d'urine nocturnes qui les gênent beaucoup. Les infections urinaires sont fréquentes.

Quelquefois les mictions sont remarquablement fréquentes avec parfois de véritables « crises d'urine » (Féré); dans d'autres cas elles sont si rares que, comme le dit Fournier, les malades n'urinent plus que « par raison » et Genouville [3] a constaté une remarquable anesthésie à la distension soit spontanée, soit provoquée.

On a signalé aussi des phénomènes douloureux assez analogues, par leur mode de début et par leur localisation, aux coliques néphrétiques, d'où le nom de « crises néphrétiques » qui leur a été donné : d'après certains auteurs (Habel, *Centralbl. f. innere. Med.*, n° 7), le rein mobile serait tout particulièrement fréquent chez les femmes tabétiques et certaines crises néphrétiques

[1] LIVON et ALEZAIS. *Recherches sur les urines des tabétiques.* Congrès pour l'avancement des sciences, septembre 1887.
[2] G. GUINON et SOUQUES. *Arch. de neurol.*, 1891.
[3] GENOUVILLE. Thèse de Paris, 1894.

seraient en réalité des crises de néphroptose. — Fournier décrit également des phénomènes douloureux du côté de la vessie sous le nom de « coliques vésicales ».

IV. **Appareil génital.** — Les troubles de cet appareil sont également assez fréquents et surviennent dès les premières périodes de la maladie. Au début, ils consistent surtout en des phénomènes d'excitation génitale; les érections sont quelquefois incessantes, au point de donner lieu à un véritable priapisme, mais les désirs ne sont pas toujours en rapport avec les érections; on voit cependant quelques tabétiques faire à cette période de véritables excès de coït. Les pollutions ne sont pas rares non plus à cette période, elles surviennent souvent par groupes, et Fournier décrit des crises de pollutions comparables aux autres crises viscérales. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il faut compter la tendance qu'ont certains tabétiques à avoir des éjaculations trop rapides, au point qu'elles surviennent au premier contact. On peut également observer des phénomènes douloureux variés, tels que les éjaculations douloureuses, les douleurs constrictives du cordon ou du testicule, les sensations de corps étranger dans l'urètre ou dans le rectum, etc....

Ces phénomènes d'excitation ne tardent pas à être remplacés par un état de dépression génitale, ou bien encore celui-ci se montre d'emblée. Les érections sont nulles ou incomplètes, l'éjaculation tarde ou fait défaut; bientôt l'inappétence sexuelle devient absolue.

Le réflexe crémastérien et le réflexe bulbo-caverneux d'Onanoff [1] se comportent d'une façon parallèle aux phénomènes de dépression génitale, ils diminuent à mesure que celle-ci se montre et disparaissent complètement lorsque celle-ci a acquis un certain degré; nous possédons donc là un moyen précieux de nous rendre compte de l'état dans lequel se trouvent les fonctions génitales.

On peut encore constater l'atrophie et l'anesthésie des testicules à la pression. Ces phénomènes ont été signalés par Pitres et étudiés par Rivière [2], puis par Biot et Sabrazès [3] par Heveroch [4]; ils peuvent être extrêmement prononcés et se montrent avec une certaine fréquence.

Chez la femme, les troubles de l'appareil de la génération sont fort analogues à ceux qui s'observent chez l'homme. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il convient de signaler celui que Pitres [5] a désigné du nom de « crises clitoridiennes ». Celles-ci consistent en des sensations érotiques débutant par l'érection du clitoris et aboutissant au spasme vénérien complet, le tout se répétant un plus ou moins grand nombre de fois dans une journée et survenant sans aucune espèce de provocation.

En outre Morselli [6] a décrit sous le nom de « crises vulvo-vaginales » des douleurs parfois fort vives, survenant par accès, dans le territoire vulvo-vaginal, et qui seraient dues à un spasme du constricteur du vagin. La stérilité est très

(1) ONANOFF. Du réflexe bulbo-caverneux. *Soc. de biol.*, séance du 3 mai 1889.

(2) RIVIÈRE. *De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice.* Thèse de Bordeaux, 1886.

(3) BIOT et SABRAZÈS. L'analgésie et l'atrophie des testicules dans l'ataxie locomotrice. *Revue de méd.*, 1891.

(4) HEVEROCH. *Soc. neurol.*, avril 1902.

(5) PITRES. Des crises clitoridiennes au début ou dans le cours de l'ataxie locomotrice. *Progrès méd.*, 1884, n° 37, p. 729.

(6) MORSELLI. Sulle crisi vulvo-vaginali nell' atassia locomotrice. *Giornale di Neuropatologia*, 1890, mars-juin, p. 117.

fréquente, presque générale, chez la femme tabétique (Mendel)(1); quand la grossesse survient et que, fait assez rare, elle arrive à terme, l'accouchement peut être à peu près complètement indolore par suite de l'anesthésie dans le domaine du plexus hypogastrique (Litschkus, Cohn, Mirabeau (2), J. Heitz).

V. **Appareil vasculaire.** — Du côté des *vaisseaux*, on sait quelle est la fréquence des lésions au cours du tabes, un grand nombre de tabétiques étant des artérioscléreux; pour certains auteurs, les altérations de la moelle seraient même une conséquence directe de l'artériosclérose; il est vraisemblable que cette artériosclérose est due surtout à l'influence de la syphilis, qui, comme on sait, se retrouve presque toujours dans les antécédents des tabétiques. Les lésions de l'aorte comptent notamment parmi les plus fréquentes, L. Lévi a, dans le service de H. Barth, observé un cas de rupture de l'aorte.

Du côté du *cœur*, les lésions sont également loin d'être rares. Quelques auteurs pensent que l'on rencontre le plus ordinairement des affections mitrales ; il semble au contraire que le nombre des affections aortiques soit beaucoup plus considérable. Ce fait coïncide d'ailleurs fort bien avec ce qui vient d'être dit au sujet de la fréquence des lésions vasculaires chez les tabétiques et de l'influence probable de la syphilis sur la production de celles-ci. Pour certains auteurs (Berger, Rosenbach, Grasset, J. Teissier, H. C. Wood), les altérations cardiaques au cours du tabes devraient être considérées comme un véritable trouble trophique d'origine nerveuse; J. Teissier a rencontré plusieurs fois des perforations valvulaires, véritables maux perforants des valvules, des sigmoïdes aortiques principalement. Plus exceptionnellement, d'après Teissier, la lésion spinale déterminerait une dilatation des cavités du cœur (3).

A ces affections cardio-vasculaires, il convient de rapporter, du moins dans la majorité des cas, les accès d'*angine de poitrine* qui s'observent quelquefois chez les tabétiques. Pour Leyden cependant, l'angor pectoris serait dû à ce que les rameaux cardiaques du pneumogastrique sont intéressés directement par le processus tabétique, en un mot à ce que le pneumogastrique est atteint de névrite périphérique, comme le sont beaucoup d'autres nerfs au cours du tabes, et Leyden, à l'appui de son opinion, invoque ce fait qu'il n'est pas rare d'observer chez un même sujet la coïncidence des crises gastriques et des crises d'angine de poitrine, dépendant les unes et les autres des altérations du pneumogastrique.

La *maladie de Basedow* peut quelquefois, et même assez souvent, s'observer chez les tabétiques, ainsi que l'ont montré Barié (4) et Joffroy (5); il s'agit là de malades présentant très complètement les symptômes de l'une et l'autre affection. Pour Barié, dans ces cas ce sont les lésions du tabes qui en se propageant à certaines régions du bulbe déterminent les symptômes de la maladie de Basedow. Pour Joffroy au contraire, ainsi que pour Ballet, on aurait affaire à deux maladies nerveuses distinctes, sans relation de cause à effet. — La fréquence relative de ces cas est telle qu'il semble bien que le tabes exerce une action directe sur l'apparition de la maladie de Basedow. On pourrait à la rigueur admettre que cette dernière survient ici de la même façon que l'hystérie

(1) Mendel. *Neurol. Centralbl.*, 1901.
(2) Mirabeau. *Centralbl. f. gynækol.*, 1er février 1902.
(3) J. Teissier. *Lyon médical*, 10 février 1884.
(4) Barié, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, séance du 14 décembre 1888.
(5) Joffroy. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, séance du 14 décembre 1888.

dans le tabes ou dans la sclérose en plaques, mais dans l'ignorance où nous sommes de la véritable nature de la maladie de Basedow, on ne saurait rejeter *a priori* l'idée qu'elle puisse être causée par des lésions anatomiques du système nerveux dues aux progrès du processus tabétique. Un fait d'apparence connexe est assez important à signaler. Charcot a montré que, dans le tabes, la tachycardie est fréquente et qu'il n'est pas rare d'observer des malades ayant 100 et 120 pulsations; peut-être s'agit-il là d'un degré infiniment atténué des lésions, qui dans d'autres cas amènent la maladie de Basedow. Quant aux résultats de l'examen nécroscopique dans ces cas de coïncidence du tabes et de la maladie de Basedow, ils sont variables. Dans un cas, P. Marie et G. Marinesco (1) ont observé une altération très nette, dans le bulbe, du faisceau solitaire; or, on sait que Mendel (2) a, dans une observation de maladie de Basedow, constaté l'existence d'une dégénération du faisceau solitaire et du corps restiforme; il est donc possible que cette lésion du faisceau solitaire ait joué, dans ce cas, un rôle dans la production des symptômes basedowiens. Il est vrai qu'à la rigueur cette lésion pourrait être purement et simplement rattachée aux crises gastriques dont souffrait cette malade. D'autre part, Joffroy et Achard (3), dans une autopsie de tabes avec maladie de Basedow, n'ont rien constaté d'analogue. Il est donc nécessaire d'attendre de nouvelles recherches sur ce sujet. On pourrait aussi se demander si les lésions du grand sympathique, dont l'existence est fort probable au cours du tabes, ne joueraient pas un rôle important dans la production du syndrome de Basedow associé à l'ataxie locomotrice.

De ces troubles cardio-vasculaires nous rapprocherons l'abaissement fréquent de la température centrale que P. Marie et Guillain (4) ont constaté chez les tabétiques.

VI. **Appareil cérébral.** — En outre de l'hémiplégie qui a déjà été signalée à propos des troubles de la motilité et de certaines manifestations relevant de l'hystérie concomitante, il n'est pas rare d'observer des symptômes dus à la participation des centres encéphaliques.

Différentes formes d'accidents convulsifs ont été signalées; les uns sont constitués par des *attaques apoplectiformes* qui peuvent être tout à fait analogues à celles de l'hémorragie ou du ramollissement cérébral, ces attaques ont été surtout étudiées par Lecoq, Giraudeau, Kahler, Bernhardt, etc... ; les autres prennent l'apparence d'*attaques épileptiformes* partielles ou non, quelquefois même tout à fait analogues à celles de l'épilepsie vraie. Hoffmann pense qu'il s'agit là, dans certains cas, d'une épilepsie d'origine vaso-motrice sous la dépendance directe des lésions du tabes dans le bulbe ou dans la protubérance.

Les troubles psychiques sont également assez fréquents; dans certains cas ils sont très accentués, et Dieulafoy a, chez quelques malades, décrit une « folie tabétique ». Parisot (5) a plus récemment appelé l'attention sur une forme

(1) P. Marie et G. Marinesco. Coïncidence du tabes et de la maladie de Basedow; autopsie. *Revue neurol.*, 1893, n° 10, p. 250.
(2) Mendel. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1892, p. 89.
(3) A. Joffroy et Ch. Achard. Maladie de Basedow et tabes; autopsie. *Arch. de méd. expér.*, 1er mai 1893, p. 404.
(4) P. Marie et Guillain. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.
(5) Parisot. *Revue méd. de l'Est*, 1897.

spéciale de démence chez les tabétiques, distincte de la paralysie générale et caractérisée par l'affaiblissement marqué des facultés intellectuelles, de la mémoire, de la volonté, du jugement, de l'attention, par la perte en un mot de toute activité mentale. Il est en effet incontestable que certains tabétiques présentent des troubles psychiques qui semblent indépendants de la symptomatologie ordinaire de la paralysie générale et peuvent être très accentués. Quant aux changements d'humeur, à l'irritabilité des tabétiques, ils ne semblent pas être très différents de ceux que l'on constate chez les autres malades atteints d'affections chroniques.

La partie la plus intéressante de cette question est celle qui a trait aux rapports du tabes et de la paralysie générale. Ces rapports ont été remarqués depuis de longues années; c'est surtout Baillarger (1862), au point de vue clinique, Westphal (1867) (¹), au point de vue anatomique, qui les ont particulièrement signalés. Depuis lors de nombreux travaux (²) ont paru sur ce sujet, et il est bien établi que d'une part, chez certains tabétiques, on voit survenir les symptômes de la paralysie générale; d'autre part, chez certains paralytiques généraux, on voit survenir les symptômes du tabes. En outre, on constate dans un bon nombre d'autopsies de paralytiques généraux des lésions des cordons postérieurs plus ou moins analogues à celles qui s'observent dans le tabes. Parmi les auteurs qui ont rapporté des faits de ce genre, il faut particulièrement citer dans ces dernières années, Joffroy, Raymond, Flechsig (³), Fürstner (⁴), qui ont contribué à établir dans ces cas la localisation exacte des lésions médullaires. Rabaut (⁵), élève de Joffroy, a soutenu l'opinion que la sclérose médullaire que l'on rencontre parfois dans la paralysie générale est différente de la sclérose tabétique, que la lésion primitive siège non sur les racines postérieures ou la méninge, mais sur les neurones de la substance grise; aussi les zones de sclérose seraient-elles discontinues et sur une même coupe, la sclérose serait diffuse et irrégulière avec intégrité relative ou absolue des racines postérieures ou des zones de Lissauer. Enfin, inversement, Jendrassik a constaté, dans le cerveau de quelques tabétiques ne présentant aucune espèce de troubles psychiques pouvant faire penser à la paralysie générale, des lésions des circonvolutions cérébrales fort analogues à celles de cette affection. Plus récemment, Nageotte (⁶) a observé des faits analogues.

De tous ces faits il résulte que la combinaison des lésions des cordons postérieurs avec celles de la paralysie générale est fréquente. On ignore quel est le pourcentage des cas de tabes dans lequel existent des lésions cérébrales, mais on a trouvé que le nombre des cas de paralysie générale dans lesquels se montrent des lésions médullaires est de près de 75 pour 100. Quant à la question de savoir comment survient cette combinaison, elle est loin d'être entièrement

(¹) WESTPHAL. Ueber Erkrankungen des Rückenmarks bei der allgemeinen progressiven Paralyse der Irren. *Archiv. für pathologische Anatomie*, XXXVIII, XXXIX et XL, et *Mémoires in Archiv. f. Psych.*, VIII et XV.

(²) Voir notamment la discussion à ce sujet à la *Soc. méd. des hôp.*, en 1892, entre RAYMOND, BALLET, JOFFROY, etc.

(³) FLECHSIG. Ist die Tabes dorsualis eine System Erkrankung? *Neurologisches Centralblatt*, 1890, nᵒˢ 2 et 3.

(⁴) FÜRSTNER. Zur Pathologie und Pathologischen Anatomie der progressiven Paralyse insbesondere über die Veränderungen des Rückenmarkes und der peripheren Nerven. *Arch. für Phys.*, 1892, XXIV, p. 83.

(⁵) RABAUT. Thèse Paris, 1898.

(⁶) NAGEOTTE. *Soc. de biol.*, 28 janvier 1893, et thèse de Paris, 1893.

résolue. Pour quelques auteurs, il s'agirait d'une propagation des lésions, suivant le cas du cerveau à la moelle ou de la moelle au cerveau. Si l'on adopte l'opinion d'après laquelle le tabes, de même que la paralysie générale, est une lésion d'origine syphilitique, il devient inutile de faire intervenir une semblable propagation (hypothèse en somme peu satisfaisante); on comprend en effet que l'une et l'autre lésions (le tabes et la paralysie générale étant, non pas des maladies, mais seulement des lésions) sont, non pas consécutives, mais pour ainsi dire contemporaines. Elles sont parallèles et non reliées l'une à l'autre par des relations réciproques de cause à effet; ces deux sortes de lésions sont toutes deux sous la dépendance directe du processus syphilitique, c'est le principal lien qui existe entre elles : les données récentes de l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien, en révélant la méningite avec prolifération lymphocytaire qui existe dès le début de l'une et de l'autre de ces affections, ont apporté, ce semble, à cette opinion un nouvel appui. Un fait doit être signalé au point de vue anatomo-pathologique, d'après Pierre Marie, c'est que la lésion des cordons postérieurs montre des corps granuleux beaucoup plus souvent dans la paralysie générale que dans le tabes.

Quelle que soit la fréquence relative de la coïncidence des lésions tabétiques et de celles de la paralysie générale, il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient exposés à devenir des paralytiques généraux. Loin de là, le plus grand nombre d'entre eux conservent tout à fait intactes leurs facultés intellectuelles, et il est exceptionnel que dans les services d'hôpital où se trouvent un grand nombre d'anciens tabétiques, on soit obligé d'en faire passer dans les services d'aliénés. Au contraire, parmi les tabétiques au début, cette nécessité survient quelquefois. Il semble qu'il y ait là quelque chose d'analogue à ce qui s'observe pour la névrite optique du tabes, qui comme on l'a vu, lorsqu'elle doit survenir, se montre dès les premières périodes de l'affection et rarement dans les périodes tardives. Des troubles mentaux, paralytiques ou non, semblent se montrer tout particulièrement dans le tabes avec cécité d'après Léri; il semble que l'amaurose dite « tabétique » soit aussi proche de la paralysie générale que du tabes dorsal : paralysie générale, tabes dorsal et amaurose tabétique seraient trois localisations d'un même processus.

Marche et formes. — Quelque tranchée que semble être la symptomatologie du tabes, on est bien obligé d'admettre, quand on a un peu étudié cette affection, qu'il n'y a pas deux cas de tabes qui soient identiques l'un à l'autre, soit au point de vue clinique, soit au point de vue anatomo-pathologique; c'est dire que si les formes sont innombrables, la marche est tout aussi loin d'être unique. D'une façon générale, on a cependant l'habitude de distinguer dans l'évolution du tabes au moins trois périodes : la période préataxique, la période ataxique, la période de confinement au lit. Chacune de ces périodes peut avoir une durée extrêmement variable; il faut même admettre que le tabes peut commencer directement par l'une de ces trois périodes, de même que son évolution reste parfois limitée à l'une d'entre elles seulement. C'est ainsi par exemple que, dans certains cas, la paraplégie survient dans la période initiale du tabes, les malades se trouvent donc dès le début confinés au lit.

D'autre part, il n'est pas rare de rencontrer des tabétiques qui, pendant dix, quinze ans et plus, ne présentent que des douleurs fulgurantes et la perte des

réflexes tendineux sans que jamais se montre une incoordination véritablement gênante.

Même quand les malades arrivent à la période d'incoordination, ce trouble des mouvements peut fort bien rester indéfiniment stationnaire et ne les empêcher nullement d'aller et venir comme tout le monde et de jouir d'une santé à peu près parfaite, les différents symptômes viscéraux du tabes faisant défaut ou n'existant qu'à l'état de vestige. Ces faits ne sont d'ailleurs pas aussi rares qu'on le croit, ce sont eux qui constituent la *forme bénigne* du tabes (Charcot, Babinski, Benedikt).

Il est à peu près impossible, dans l'état actuel de nos connaissances, lorsqu'on se trouve en présence d'un cas de tabes au début, de dire de quelle manière celui-ci évoluera. On peut cependant, jusqu'à un certain point, mettre à profit les remarques faites par certains auteurs, remarques d'après lesquelles les cas où les douleurs sont très vives ne présenteraient généralement pas, dans la suite de leur évolution, des accidents médullaires trop intenses (E. Remak); il en est de même pour les cas qui dès le début s'accompagnent d'une névrite optique. A cette règle on citerait d'ailleurs un certain nombre d'exceptions.

A côté des formes bénignes, il faut signaler les *formes graves* dans lesquelles, malgré tous les traitements, on ne parvient pas à empêcher la maladie de suivre une marche rapidement progressive, au point qu'en quelques années on voit se dérouler les plus pénibles accidents du tabes. On a d'ailleurs vu des tabes bénins brusquement *aggravés* : la grossesse jouerait assez souvent ce rôle (J. Heitz). Au point de vue de la prédominance de tels ou tels symptômes, Brissaud distingue une forme commune sensitivo-motrice, une forme motrice pure et une forme sensitive pure : c'est dans la forme sensitive qu'on rencontrerait d'ordinaire le plus de troubles trophiques; Rispal et Bauby (1) admettent cependant une forme trophique.

Au point de vue de la localisation des lésions et par conséquent des symptômes, il y a lieu également de distinguer plusieurs formes.

Dans le *tabes cérébro-bulbaire*, il y a prédominance des manifestations du côté des nerfs crâniens, notamment du côté des yeux; ce n'est d'ailleurs pas à dire que dans cette forme les troubles psychiques se montrent avec une prédilection particulière.

Le *tabes supérieur* ou *cervical* est celui qui frappe surtout les membres supérieurs et beaucoup moins les membres inférieurs (Weir Mitchell, Martius, Bernhardt, Eichhorst, etc...); ces derniers peuvent même être à ce point indemnes que dans certains cas le réflexe rotulien demeure conservé.

On pourrait même peut-être, au moins au début, distinguer d'autres variétés de tabes suivant la localisation du processus dans l'axe médullaire. Déjerine et Ingelrans (2), Jean Heitz (3) ont rapporté des cas de tabes dont le début s'est fait sous l'aspect d'une lésion du cône terminal. Labbé et Sainton (4) ont décrit un type bulbaire inférieur caractérisé par la prédominance des crises gastriques et laryngées.

Il faut évidemment tenir un grand compte des variétés de tabes, au point de vue de l'évolution de cette maladie; comme on l'a vu, un certain nombre de

(1) Rispal et Bauby. *Toulouse méd.*, 1902.
(2) Ingelrans. Thèse de Paris, 1897.
(3) J. Heitz. *Gaz. hebd. de méd.*, 13 juillet 1902.
(4) Labbé et Sainton. *Soc. méd. des hôp.*, 1901.

cas restent stationnaires, d'autres progressent plus ou moins vite; il est un fait remarquable, reconnu aujourd'hui par la plupart des neurologistes et sur lequel Brissaud, Marie, ont attiré l'attention [1], c'est la diminution dans ces dernières années de la gravité du tabes; il semble certain que le tabes évolue plus lentement, quelle qu'en soit la forme, tabes fruste ou tabes classique, que son évolution s'arrête souvent et qu'il se fixe comme une infirmité plus ou moins sérieuse, qu'il est même parfois *régressif* et peut aboutir à une sorte de guérison clinique par l'amélioration progressive des crises douloureuses et de l'ataxie, qu'enfin il aboutit rarement au tableau du tabes complet, de l'ataxie locomotrice progressive de Duchenne. P. Marie et Mocquot ont récemment établi une statistique curieuse à cet égard [2]; ils ont trouvé que sur 66 tabétiques décédés dans le service de Bicêtre, 34, soit plus de la moitié, 51,5 pour 100, étaient morts après 60 ans; sur 58 tabétiques vivants, 25, soit 43,1 pour 100, ont plus de 55 ans, et 40, soit 68,9 pour 100, ont plus de 50 ans; ces chiffres montrent d'une façon frappante la faible gravité du tabes quoad vitam; l'âge moyen qu'atteignent les tabétiques n'est pas moindre que l'âge terminal moyen des sujets normaux. C'est sans doute à l'application précoce et énergique du traitement spécifique qu'il faut attribuer cette atténuation de la gravité du tabes, bien plus qu'à une modification heureuse de la maladie ou du terrain; Babinski pense qu'en outre nous savons mieux reconnaître aujourd'hui les tabes frustes et que cette bénignité n'est en partie que relative. Quoi qu'il en soit, la mort, quand elle arrive, survient rarement comme suite directe d'accidents tabétiques (crise laryngée, accidents bulbaires aigus de Hanot et Joffroy, accidents apoplectiformes ou épileptiformes, etc...). Le plus souvent, la mort est due à un processus tout différent, ne présentant guère de relation avec le tabes : pneumonie, tuberculose pulmonaire, affection cardiaque, artério-sclérose, affections rénales ou vésicales, maladies infectieuses diverses, hémorragie cérébrale. C'est ce qui explique que la durée du tabes soit dans un bon nombre de cas aussi longue, car il n'est pas rare d'observer des malades chez lesquels l'affection dure pendant 15, 20, 25 ans et davantage. Dans ces cas, l'évolution du tabes semble, à partir d'un certain moment, s'être complètement arrêtée.

Anatomie pathologique. — Dans le tabes, on peut observer des lésions multiples du côté non seulement des centres nerveux, mais encore des différents nerfs; il est donc de toute nécessité de passer ici en revue le système nerveux tout entier. Pour être exact, il faut ajouter que les lésions que l'on trouve chez les tabétiques ne siègent pas uniquement sur le système nerveux, mais que bien d'autres organes encore peuvent être atteints. Le fait n'a rien d'étonnant, si l'on veut bien accepter la manière de voir qui consiste à considérer le tabes, non pas comme une maladie dans le sens propre du mot, mais comme le résultat d'une action spéciale de la syphilis sur le système nerveux. Rien n'empêche, en effet, que cette même influence de la syphilis s'exerce sur d'autres organes indépendants de ce système.

A une certaine époque, le tabes a été considéré comme une maladie de la

(1) Brissaud, Marie, Raymond, Joffroy. Babinski, Ballet. *Soc. de neurol.*, 9 janvier 1902. — Discussion à la *Berlin. Gesellsch. f. Psych. und Nervenk.*, septembre 1902 : Oppenheim, Bernhardt, Remak, Jolly, etc.

(2) P. Marie et Mocquot. *Semaine médicale*, 28 octobre 1903.

moelle; il est de fait que dans cette affection les lésions médullaires comptent parmi les plus prononcées et les plus faciles à constater, mais ce serait une grave erreur d'en inférer que ces lésions constituent à proprement parler la base du tabes. Ces réserves étant faites, il faut reconnaître que les traditions ayant cours en nosographie sont telles, à l'heure actuelle, qu'il serait impossible, dans un traité de Pathologie interne, de ne pas décrire le tabes parmi les maladies de la moelle et comme une maladie de la moelle.

Dans la description de l'anatomie pathologique de cette affection, nous devrions donc passer en revue séparément les lésions d'un certain nombre d'organes, tout en rappelant que, quoiqu'elles appartiennent bien au cadre de cette affection, elles sont loin de se trouver chez tous les tabétiques. Mais comme ces lésions des différents organes ont déjà été étudiées à propos des symptômes constatés sur chacun de ces organes, il devient inutile d'en donner de nouveau la description, et nous n'aurons en vue ici que le processus tabétique proprement dit évoluant dans le système nerveux.

I. **Moelle.** — A l'examen macroscopique, dans les cas où le tabes existe depuis un temps suffisamment long, on constate souvent très nettement un certain degré d'atrophie de la moelle, parfois une augmentation dans la consistance de celle-ci, et même, au niveau du cordon postérieur, un peu de rétraction.

Quelquefois on peut déjà, à travers les méninges, apercevoir une modification dans la coloration de cette région; elle est grise ou d'un gris tirant sur le jaune, d'où le nom, souvent employé pour désigner le tabes, de *dégénération grise* des cordons postérieurs.

Cette même coloration grise se retrouve le plus souvent sur les *racines postérieures*; celles-ci sont, dans les cas suffisamment avancés, minces et atrophiées, contrastant ainsi beaucoup avec les racines antérieures, qui ont conservé leur coloration et leurs dimensions normales. C'est sur les racines des régions inférieures de la moelle et surtout sur celles de la queue de cheval que ces altérations sont le plus prononcées.

Du côté des *méninges*, il faut citer tout particulièrement l'opacité de la pie-mère; cette opacité n'existe d'ailleurs que dans la région postérieure de la pie-mère et surtout dans le segment dorsal (P. Marie et Guillain). La dure-mère est en général indemne, sauf lorsque la pie-mère est elle-même fortement intéressée, et alors la surface interne de la dure-mère peut présenter avec elle quelques adhérences, surtout à sa région antérieure. Au microscope, on voit la pie-mère et l'arachnoïde infiltrées de petites cellules rondes à gros noyau opaque qui sont des lymphocytes; ces cellules forment un manchon autour des vaisseaux et surtout dans la paroi des veines superficielles (Nageotte).

Le *liquide céphalo-rachidien* serait toujours plus abondant que normalement, souvent même d'une façon très marquée (Erb) : ses principaux caractères physiques et chimiques sont peu modifiés, sa transparence est normale, son point cryoscopique, son contenu en chlorure de sodium et en albumine demeurent à peu près normaux d'après Léri (1); d'après Guillain et Parant (2) la quantité d'albumine augmenterait sensiblement dans le tabes et la paralysie générale; de plus Wolff, Widal et Sicard, Guillain et Parant ont constamment

(1) Léri. *Archives de médecine*, avril 1902.
(2) Guillain et Parant. *Revue neurolog.*, avril 1903.

trouvé dans le liquide de ces malades une certaine quantité de sérine qui n'existe pas normalement. Seul l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien a acquis dans ces dernières années une importance capitale pour le diagnostic du tabes à la suite des examens de Widal, de R. Monod, de Sicard et Ravaut (*Soc. méd. des hôp.*, janvier 1901) : ces auteurs ont toujours trouvé dans le liquide céphalo-rachidien des tabétiques centrifugé un très grand nombre de lymphocytes, et cela dès les premières périodes; ces recherches ont été confirmées par de très nombreux auteurs, entre autres par Babinski et Nageotte (26 cas), par Sicard (15 cas), par Marie et Crouzon, par Laignel-Lavastine, etc., etc. ; seuls Armand-Delille et Camus, Ballet (*Soc. de neurol.*, février et mars 1905) ont trouvé des cas nombreux de tabes sans lymphocytose.



Fig. 248. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes très ancien avec lésions scléreuses très prononcées (Led...).

Quand on examine au microscope des coupes de la moelle, on constate que le cordon postérieur est, de chaque côté, le siège d'altérations manifestes. Dans certains cas, le processus est tellement prononcé, que presque toute l'étendue de ce cordon est atteinte, et l'on comprend que quelques auteurs aient cru que les lésions du tabes sont tout à fait diffuses. — En réalité, si l'on examine avec soin les cas types de cette affection, on ne tarde pas à se convaincre qu'il s'agit

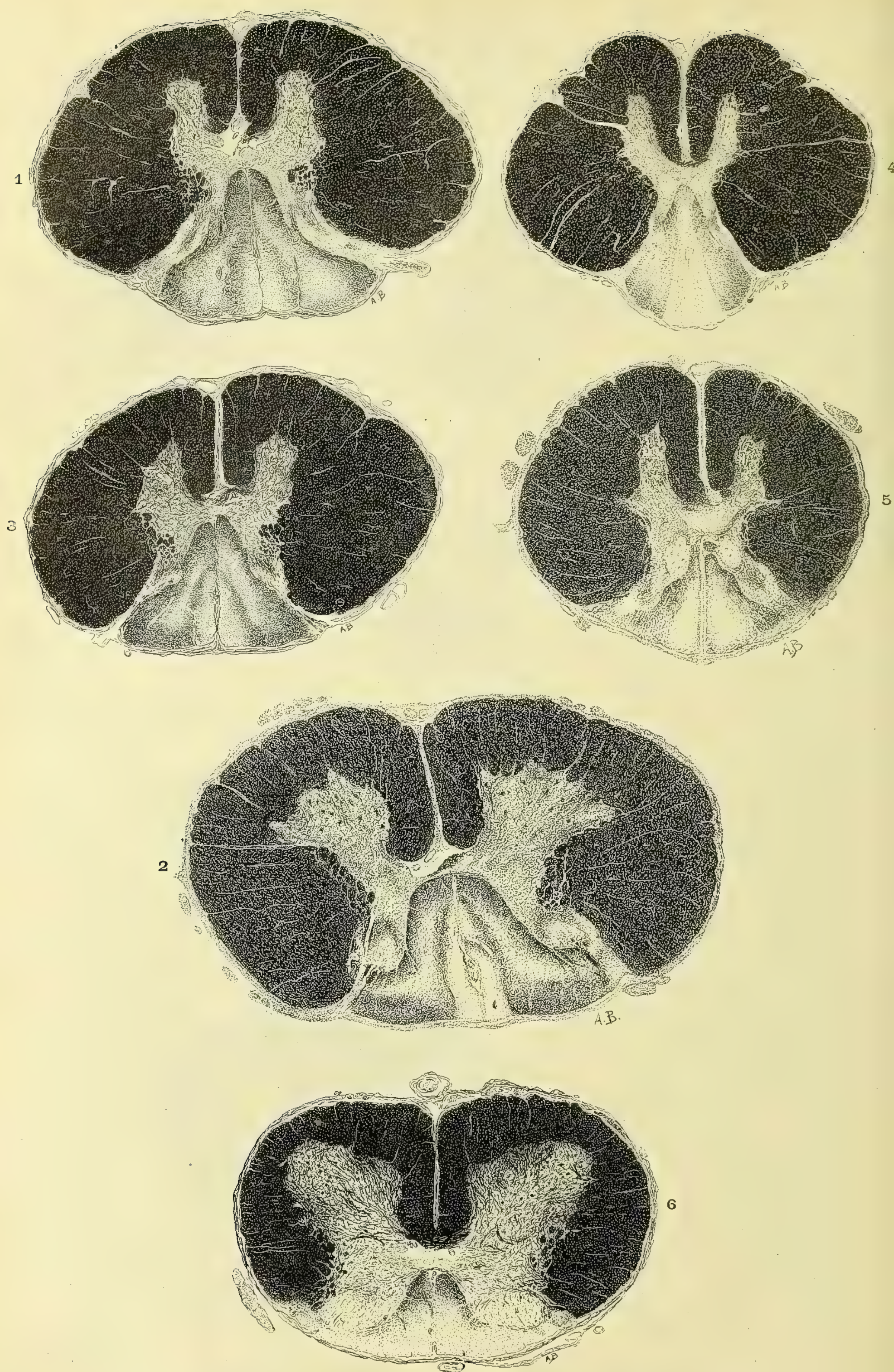


Fig. 249. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes où les lésions scléreuses n'ont atteint qu'une intensité moyenne (Rig...).

(Les nécessités de la mise en pages ont obligé à transposer ces coupes de moelle, les numéros placés à côté de chacune rétablissent l'ordre de succession en allant de haut en bas.)







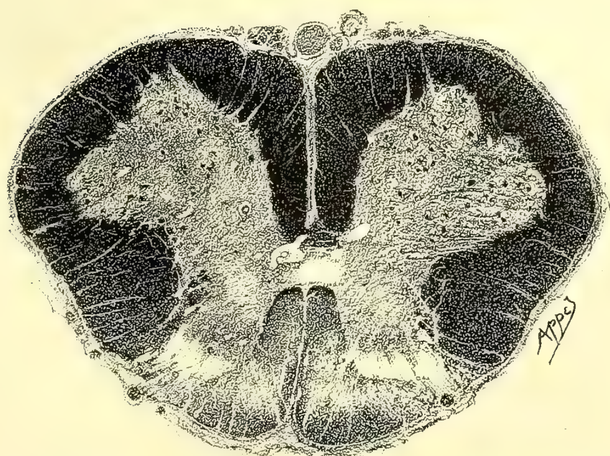


Fig. 250. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes avec cécité (Souch...); suivant la règle presque générale les lésions du cordon postérieur sont ici extrêmement légères bien que le tabes eût eu dans ce cas une longue durée.

[P. MARIE.]

là d'un processus en grande partie systématique. En effet, certains territoires sont frappés les premiers, d'autres, au contraire, sont respectés jusque dans un stade très avancé. Parmi les parties du cordon postérieur qui sont les premières atteintes, il faut citer :

A) Les *bandelettes externes.* — C'est à Charcot et Pierret que revient l'honneur d'avoir montré que dans le cordon postérieur il existe, dans le tiers externe du faisceau de Burdach, une bandelette dont la dégénérescence est précoce au cours du tabes. Cette bandelette est dirigée d'avant en arrière, de dedans en dehors, et jusqu'à un certain point peut être considérée comme parallèle à la corne postérieure.

B) Les *faisceaux de Goll.* — La dégénération de ceux-ci peut, dans les cas jeunes ou dans certaines variétés anatomiques de tabes, être très peu marquée, au contraire se montrer très intense dans d'autres cas; lorsque cette dégénération est suffisamment nette, elle occupe en général toute la hauteur de ces faisceaux. Leur dégénérescence peut être secondaire, mais elle peut aussi dépendre d'une lésion locale primitive dans le tabes cervico-dorsal (Philippe).

C) Les *zones de Lissauer.* — Ces zones, qui sont situées à la périphérie de la moelle, coiffant l'extrémité de la corne postérieure et s'étendant très peu le long des bords interne et externe de celle-ci, sont, comme on le sait, composées de fibres fines qui, dès les premiers stades du tabes, dégénèrent et disparaissent. C'est la lésion de la portion externe de ces zones qui a été à tort considérée par certains auteurs comme dénotant une sclérose du cordon latéral.

Telle est, avec quelques variations, la disposition des lésions médullaires dans les cas de tabes dans lesquels l'autopsie a été faite assez près du début de l'affection. Lorsque l'évolution a été plus complète, les territoires envahis s'étendent et vont même, en se rapprochant, jusqu'à se confondre.

Quelque accentuée que soit cette diffusion des lésions, on peut cependant constater que, suivant les cas, certains groupes de fibres jouissent d'une résistance toute particulière et persistent plus ou moins intacts pendant fort longtemps (Strümpell). Parmi ces faisceaux, il faut citer :

a) Un petit territoire en forme d'ellipse allongée qui dans la région lombaire se trouve à cheval sur le sillon postérieur à peu près à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers postérieurs ; ce territoire se nomme la *zone médiane de Flechsig* ;

b) La région tout à fait antérieure du cordon postérieur, tout le long de la commissure postérieure et de la base et du col de la corne postérieure (*faisceau cornu-commissural* de Pierre Marie) ;

c) L'angle postéro-externe du cordon postérieur (*bandelette périphérique* ou *faisceau de Hoche*) ; la conservation de ce dernier territoire est moins prolongée que celle du territoire *b* ;

d) La partie tout à fait postérieure et médiane de chaque cordon postérieur dans la moelle sacrée (*triangle de Gombault et Philippe*).

En général, ces altérations de la substance blanche sont symétriques; dans quelques cas cependant elles sont un peu plus accentuées d'un côté que de l'autre. Elles consistent surtout en une prolifération conjonctive ou névroglique formant un feutrage autour des fibres nerveuses atrophiées, donnant plus rarement à la coupe un aspect réticulé quand les fibres ont disparu. Ces lésions ne se présentent pas *localement* comme des lésions de dégénération wallérienne, car la myéline s'amincit et disparaît alors que le cylindre-axe persiste encore pendant quelque temps (Déjerine); mais il peut exister un processus de dégé-

nération wallérienne dans les régions hautes de la moelle à la suite de la lésion des différentes fibres des cordons postérieurs dans les régions sous-jacentes. Les corps granuleux sont relativement rares, à moins que la lésion ait évolué très rapidement ou que le malade soit mort d'une maladie intercurrente à une

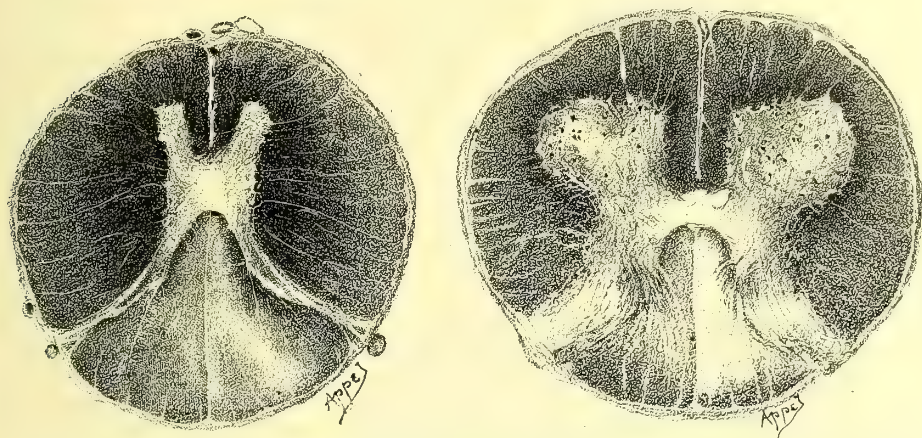


Fig. 251. — Coupes de la moelle d'un cas de tabes (Audib.) dans lequel les lésions scléreuses sont beaucoup plus prononcées dans la moitié droite du cordon postérieur que dans la gauche.

date assez rapprochée du début de son tabes (P. Marie). Les altérations vasculaires sont variables, mais constantes : la paroi des vaisseaux est plus ou moins épaissie et leur lumière rétrécie, on constate d'ordinaire des lésions inflamma-

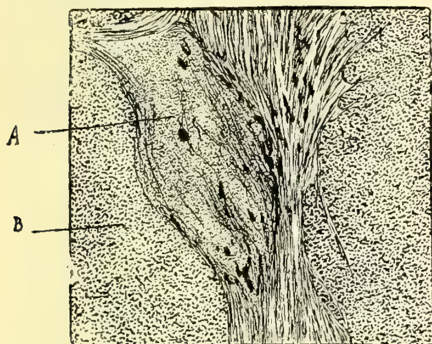


Fig. 252. — *A*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle normale : on y remarquera, outre l'existence des cellules, une teinte grise due aux fines fibres nerveuses contenues normalement dans cette région ; — *B*, cordon postérieur sain.

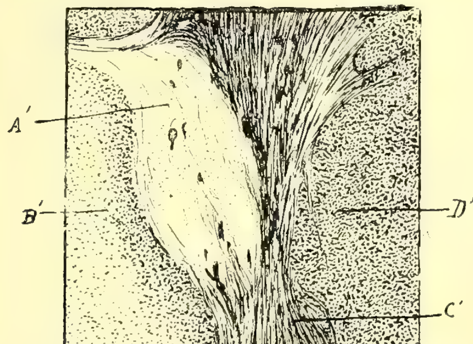


Fig. 253. — *A'*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle tabétique, la teinte grise a disparu par suite de la destruction des fines fibres nerveuses auxquelles cette teinte était due. Les cellules nerveuses sont conservées ; — *B'*, cordon postérieur altéré ; — *C'*, col de la corne postérieure ; — D' cordon latéral.

toires d'endo et de périartérite et surtout d'endo et de périphlébite avec accumulation de lymphocytes dans toutes les couches de la paroi.

Quant à la *substance grise*, ses lésions sont moins connues, bien qu'elles aient été étudiées par un certain nombre d'auteurs, notamment par Pierret et par Lissauer.

α) Dans la *corne antérieure*, des altérations doivent exister, mais on ne les

connaît guère, et encore! que dans les cas où on constate pendant la vie l'existence d'amyotrophies plus ou moins prononcées. Même dans des cas d'atrophie musculaire, Déjerine, Nonne, Goldscheider, Mirallié ont trouvé intactes les cellules des cornes antérieures; Charcot et Pierret, Leyden, Condoléon, Schäffer, Buzzard, Chrétien et Thomas ont, au contraire, toujours trouvé les formes les plus variées de la dégénérescence cellulaire.

β) Dans les *colonnes de Clarke*, Lissauer a montré que le réticulum de fibres nerveuses, ordinairement très abondant dans leur intérieur, disparaît presque entièrement, tandis qu'au contraire les cellules ganglionnaires sont tout à fait indemnes. D'après Lissauer, à la période de début du tabes, cette dégénération des fibres du réticulum est beaucoup plus accentuée pour le côté externe des colonnes de Clarke.

La *corne postérieure* présente également des lésions, mais celles-ci sont peu étudiées dans leur détail; cette lacune est fort regrettable, car il est vraisemblable que ces lésions, quand on les connaîtra mieux, pourront expliquer l'altération d'un certain nombre des faisceaux du cordon postérieur au cours du tabes. On sait seulement que les fines fibres horizontales de la substance gélatineuse et de la substance spongieuse disparaissent plus ou moins complètement ainsi que les grosses collatérales réflexes qui traversent la base de la corne postérieure.

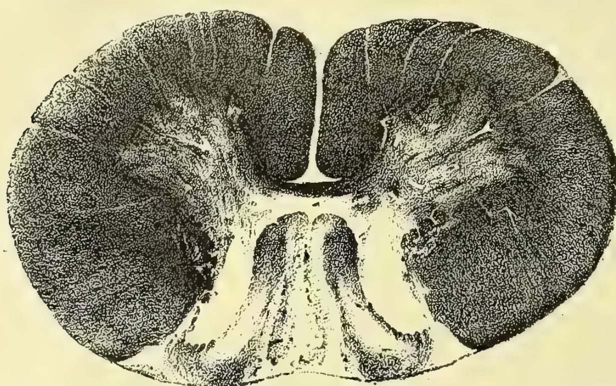


Fig. 254. — Coupe d'une moelle de tabes vulgaire dans laquelle le maximum des lésions siégeait à la région dorso-lombaire. Dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Renflement cervical. — On constate de la façon la plus nette, sur cette coupe, l'altération des zones de Lissauer et celle des faisceaux de Burdach et de Goll. Mais le fait le plus intéressant consiste dans l'énorme lésion de la corne postérieure dont le réseau des fibres nerveuses a pour ainsi dire complètement disparu; cette particularité a été très exactement rendue par G. Marinesco dans son dessin.

Le *canal central* est souvent obstrué par une sorte de prolifération des cellules de l'épendyme, fréquemment aussi il est dilaté. Il existe parfois une sorte de syringomyélie, comme l'ont dit quelques auteurs (Nonne, Eisenlohr) (1).

II. — Dans le **bulbe**, on voit se continuer les altérations des cordons postérieurs médullaires, tant au niveau des cordons de Goll qu'au niveau des cordons de Burdach. Quant aux autres altérations du bulbe, elles ont été signalées à propos des différents symptômes bulbaires et il n'y a pas lieu d'y revenir ici.

III. — Le **cerveau** est loin d'être indemne, même dans les cas qui ne se font remarquer par aucun symptôme d'ordre psychique. En effet, Jendrássik (2) a, comme on l'a déjà vu, montré dans deux cas de tabes qu'il existe des lésions fort analogues à celles de la paralysie générale des aliénés, c'est-à-dire consistant dans la disparition des fibres nerveuses, à l'intérieur des cir-

(1) Nonne. Sitzung des ärztlichen Vereins in Hamburg, 14 juin 1892. *Analyse in Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 453.

(2) Jendrássik. *Deutsches Arch. f. klin. Med.*, XLIII, 1888.

convolutions cérébrales. Ce seraient surtout les circonvolutions postérieures et inférieures qui, d'après cet auteur, seraient le plus fréquemment atteintes. Nageotte ([1]) a observé dans le cerveau de quelques tabétiques, mais non de tous, des lésions névrogliques et vasculaires diffuses analogues à celles de la paralysie générale; Philippe et Decroly([2]) n'ont pas retrouvé de semblables lésions.

Des altérations de même nature ont été trouvées dans le *cervelet* par Jendrássik; Jellinek les a trouvées spécialement dans le noyau dentelé.

IV. — Quant aux **racines postérieures** qui, nous l'avons dit, se montrent, dans les cas un peu avancés, atrophiées et jaunâtres, elles peuvent, surtout dans les cas récents, ne présenter à l'œil nu aucune altération. Avec l'aide du microscope, on parvient cependant, même dans ces cas, à constater dans leur intérieur des altérations plus ou moins prononcées des fibres nerveuses. Enfin dans certains cas, notamment dans ceux rapportés par Raymond ([3]), Marinesco, il aurait été impossible de trouver aucune lésion de ce genre. Bien qu'il soit impossible de s'inscrire en faux, *a priori*, contre des faits provenant d'observateurs distingués, il convient de faire remarquer que la recherche des altérations des racines postérieures est assez malaisée, par suite de l'existence, à l'état normal, dans leur intérieur, de fibres fines plus ou moins nombreuses. Les résultats négatifs trouvés par quelques auteurs ne signifient donc nullement que, en réalité, les lésions des racines postérieures puissent, dans un cas de tabes typique, faire absolument défaut. Du moins, pour qu'une notion de ce genre doive être considérée comme parfaitement établie, il faudrait qu'elle fût appuyée sur des documents plus nombreux que ceux dont on dispose actuellement. Jusqu'à nouvel ordre, il semble que l'on puisse considérer les lésions des racines postérieures comme étant de règle dans le tabes vulgaire. Elles consistent généralement en atrophie simple sans dégénérescence wallérienne, les gaines de myéline disparaissent plus ou moins complètement, certaines fibres sont réduites à une gaine de Schwann vide, d'autres à un cylindre-axe plus ou moins net et à une gaine de myéline fragmentée en blocs ou en granulations, de sorte qu'elles sont tantôt amincies, tantôt volumineuses; toutes ces lésions sont diversement mélangées dans une même racine. Nageotte a décrit des foyers cavitaires dans des nerfs radiculaires atteints de péri et d'endonévrite.

Les *racines antérieures* sont parfois altérées aussi, surtout dans les tabes avec amyotrophies, mais toujours beaucoup plus légèrement.

V. — Les **ganglions spinaux** présenteraient des lésions multiples, mais non constantes, consistant dans la dégénération de leurs fibres nerveuses et dans l'atrophie, la pigmentation ou la rétraction de leurs cellules ganglionnaires, l'épaississement de leur tissu conjonctif, de dilatations parfois considérables de leurs vaisseaux; Bourdon-Luys, Oppenheim-Siemerling, Wollenberg, Ransom, Strœbe ([4]), etc..., ont trouvé ces lésions, mais Marinesco n'a pas trouvé d'altérations des ganglions spinaux dans un cas de tabes qu'il a examiné à ce point de vue spécial, et dans une étude plus récente ([5]) il a noté l'inconstance et la faible intensité ordinaire des altérations des cellules ganglionnaires.

([1]) NAGEOTTE. Thèse de Paris, 1893.
([2]) PHILIPPE et DECROLY. *Congrès intern.*, Paris, 1900.
([3]) RAYMOND. Topographie des lésions spinales du tabes au début. *Revue de méd.*, 1891.
([4]) STRŒBE. *Neurol. Centralbl.*, 1894.
([5]) MARINESCO. *Presse méd.*, 3 octobre 1901.

Schäffer [1], Juliusberger et Reyer [2], Maragliano [3] ont trouvé les cellules ganglionnaires généralement intactes.

VI. — Les **nerfs périphériques** sont le siège d'altérations très fréquentes et ordinairement assez accentuées (Westphal, Pierret, Déjerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Joffroy et Achard, etc...). Ces altérations consistent dans la destruction d'un certain nombre de fibres nerveuses. Elles siègent en général dans les fins rameaux nerveux, plus particulièrement peut-être dans ceux des membres, bien que tous les nerfs, même les nerfs bulbaires, puissent en être atteints. La névrite périphérique du tabes ne se cantonne pas, comme l'ont cru quelques auteurs, uniquement sur les fibres sensitives. Cette opinion avait été soutenue par les auteurs qui veulent faire du tabes une affection spéciale, systématique de tout le système sensitif. Il est certain qu'on peut aussi rencontrer ces lésions sur des ramuscules exclusivement musculaires. Pour les auteurs qui cherchent à faire concorder les données de la pathologie nerveuse avec les lois de Waller, ces névrites périphériques seraient dues aux altérations des ganglions spinaux; c'est l'opinion soutenue notamment par Babinski, Darier, puis par P. Marie. Pour Déjerine, il s'agirait là de véritables névrites primitives se produisant directement au niveau des fines branches nerveuses. Il est certain que plus on remonte vers la moelle et moins les lésions sont apparentes dans les troncs nerveux, à tel point que les gros troncs, le sciatique, par exemple, ont pu être considérés comme tout à fait indemnes. Il faut d'ailleurs tenir compte de l'impossibilité où l'on est actuellement de constater les lésions du cylindre-axe, et attendre qu'une technique plus perfectionnée permette cette constatation, pour considérer cette intégrité des gros troncs nerveux comme absolument démontrée.

Les nerfs crâniens sensitifs peuvent présenter les mêmes altérations que les racines postérieures. Le nerf optique, qui d'ailleurs ne peut être complètement assimilé aux nerfs périphériques, le chiasma, la bandelette sont parfois atrophiés jusqu'à n'avoir plus que la moitié, le tiers même de leur volume normal, l'atrophie paraît progresser de la périphérie au centre, mais elle part du nerf et non, comme on l'avait cru, des cellules ganglionnaires de la rétine, cellules d'origine des fibres optiques, car on constate toujours la persistance d'un assez grand nombre de cellules ganglionnaires dans la rétine même quand il n'existe plus aucune fibre dans le nerf (Léri); tardivement l'atrophie est totale et peut envahir les corps genouillés et les tubercules quadrijumeaux; les gaines méningées du nerf optique et du chiasma présentent généralement un épaississement inflammatoire manifeste, semblable à celui de la méninge spinale postérieure. Au microscope on constate dans ces gaines méningées une grande abondance de lymphocytes; dans le nerf lui-même on constate une prolifération interstitielle qui part de la gaine méningée et des vaisseaux préexistants et néoformés, qui atteint et remplace peu à peu les fibres nerveuses et obture les vaisseaux (Léri); le nerf est tardivement réduit à une épaisse gangue conjonctive où toutes les fibres nerveuses ont perdu leur cylindre-axe et leur myéline. Les nerfs acoustique, trijumeau, glosso-pharyngien, pneumogastrique présentent plus rarement des lésions semblables.

Quant au **grand sympathique**, les documents nous font presque entièrement

(1) SCHÄFFER. *Neurol. Centralbl.*, 1898.
(2) JULIUSBERGER et REYER. *Neurol. Centralbl.*, 1898.
(3) MARAGLIANO. *Rivista critica di clinica med.*, 1901.

défaut à son égard; quelques rares auteurs ont bien examiné tel ou tel de ses cordons ou de ses ganglions : les uns (Vulpian) les ont trouvés complètement sains, d'autres (Chvostek, Raymond) y ont décrit des altérations; Marina a trouvé des altérations du ganglion cervical supérieur dans le tiers des cas; J.-Ch. Roux a trouvé à une période avancée une diminution considérable des petites fibres à myéline du sympathique cervical et thoracique et des nerfs splanchniques, les grosses fibres qui viennent des ganglions rachidiens resteraient au contraire intactes : ces lésions sont semblables à celles qu'on obtient expérimentalement chez le chat par la section des racines postérieures : c'est par la lésion des petites fibres à myéline que Roux pense pouvoir expliquer les analgésies viscérales. Quoi qu'il en soit, l'étude du sympathique est encore fort peu avancée. Il serait à désirer qu'à l'avenir, au lieu d'examiner à peu près uniquement les ganglions du sympathique cervical, on fît plus particulièrement porter l'analyse sur la portion dorso-lombo-sacrée de ce nerf, et notamment qu'on recherchât l'état des rami communicantes. On ne peut, en effet, par le rapprochement des faits, s'empêcher de penser que, dans le tabes, le système du grand sympathique doit être lui aussi atteint, et cela pour les raisons suivantes : A) Les cordons du sympathique prennent, comme His l'a démontré, naissance sur le segment latéral de la plaque neurale ainsi que les ganglions spinaux qui, d'après certains auteurs, joueraient un rôle primordial dans le processus tabétique; ayant même origine, pourquoi ne seraient-ils pas soumis aux mêmes influences nocives?

B) De plus, une altération du grand sympathique, au cours du tabes, expliquerait d'une façon logique un bon nombre des symptômes de cette affection : crises gastriques, — syndrome de Basedow; — glycosurie, — et peut-être aussi fractures et arthropathies. L'hypothèse que je propose me semble donc, à plusieurs titres, rationnelle; mais, vu la difficulté qu'il y a à examiner les portions du grand sympathique que je viens d'indiquer, la vérification en est particulièrement malaisée.

Pathogénie. — La nature du tabes a fait l'objet de nombreuses théories fort différentes les unes des autres, parfois même opposées.

D'après une opinion ancienne que Trousseau partagea et soutint pendant quelque temps, le tabes n'aurait été qu'une *névrose*; cette opinion n'a pu, bien entendu, tenir devant les progrès de l'anatomie pathologique.

Duchenne de Boulogne avait, à un certain moment, pensé qu'il s'agissait surtout de *troubles dynamiques*.

Quelques auteurs ont cru que c'était le *grand sympathique* qui était en jeu; cette manière de voir ne s'est pas vérifiée, bien que Raymond et Arthaud, J.-Ch. Roux aient constaté des lésions dans le domaine de ce nerf.

Jendrássik a exprimé l'opinion que dans la production des symptômes tabétiques, notamment de l'incoordination, les lésions du *cerveau* jouaient un rôle de premier ordre. On a vu, à propos de l'anatomie pathologique, que ces lésions consistaient surtout dans la disparition des fibres nerveuses des circonvolutions.

Leyden et Goldscheider ont émis l'hypothèse que les lésions des *nerfs périphériques* seraient le point de départ des lésions médullaires ; cette opinion est à peu près abandonnée aujourd'hui.

L'opinion adoptée d'une façon à peu près générale est celle qui considère le

tabes comme étant surtout, et avant tout, une affection de la moelle; que cette affection trouve d'ailleurs son point de départ dans la moelle même ou dans les

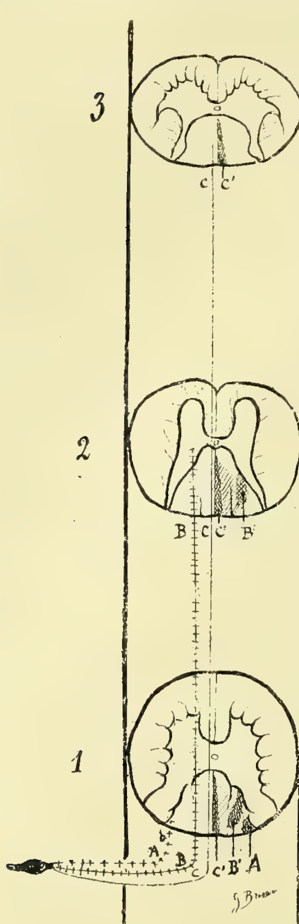


Fig. 255.

Schéma d'un moelle tabétique dans laquelle le processus morbide est *limité aux racines postérieures de la région lombo-sacrée*. Les fibres radiculaires postérieures des régions dorsale et cervicale ne sont pas atteintes. Un ganglion lombaire a été représenté en 1 avec ses 3 ordres de fibres radiculaires postérieures, *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Ces 3 ordres de fibres sont atteints, les territoires dont leur altération provoque la dégénération ont été figurés sur la moitié droite de chaque coupe : *A'* (marqué *A* par erreur) territoire appartenant à la zone de Lissauer constitué par des fibres courtes ; — *B'*, territoire situé dans le cordon de Burdach, constitué par la dégénération des fibres moyennes; — *C'*, territoire situé dans le faisceau de Goll, constitué par des fibres longues. — Au niveau de la coupe 2 (région dorsale), le processus morbide tabétique n'existant pas sur place, les racines postérieures étant saines, on ne trouvera pas de lésions nées *in situ*, celles que l'on constate sont dues purement et simplement à la dégénération ascendante des fibres radiculaires postérieures moyennes et longues provenant du ganglion lombaire 1 altéré. Ces fibres sont figurées en *B* et en *C*, les zones de dégénération que provoque leur altération sont représentées en *B'* et *C'*. — Au niveau de la coupe 3 (région cervicale), aucun processus morbide tabétique né sur place n'existe, tout comme en 2; les seules fibres altérées seront donc les fibres longues *C* provenant des fibres radiculaires postérieures de la région lombaire 1, leur dégénération se trouvera ainsi uniquement dans le point où elles cheminent, c'est-à-dire dans le cordon de Goll, en *C'*. — Comparer ce schéma avec le schéma suivant.

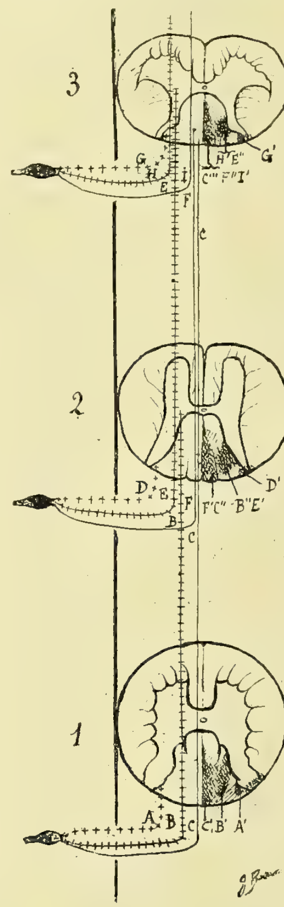


Fig. 256.

Schéma d'une moelle tabétique dans laquelle les fibres radiculaires postérieures de chaque paire rachidienne étant altérées, le processus morbide naît pour ainsi dire *in situ* dans chaque segment médullaire, indépendamment des lésions de dégénération secondaire ascendante provenant de l'altération des fibres des segments situés au-dessous. — 1) Ganglion spinal de la région lombaire avec ses 3 ordres de fibres : *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Dans la moitié droite de la coupe de moelle 1 se voient les altérations auxquelles donne lieu la lésion de ces trois ordres de fibres. Ces altérations sont exactement les mêmes que celles de la coupe de la moelle 1 de la figure précédente. — Dans le segment 2 (région dorsale) on trouve les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *D'*, *E'*, *F'*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C''*, *B''*. Dans le segment 3 (région cervicale) on trouve également les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *G'*, *H'*, *I''*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C''* et dans la région dorsale *E''*, *F''*.

racines postérieures qui s'y rendent. Charcot et Pierret ont les premiers soutenu cette idée; pour eux la lésion des cordons postérieurs, lésion de nature parenchymateuse, affecterait par suite d'une élection particulière certains faisceaux

de la moelle, en commençant entre autres par les bandelettes externes : ce serait une affection essentiellement systématique. Strümpell est un des auteurs qui ont le mieux soutenu cette manière de voir. D'après Flechsig, les territoires atteints dans la moelle par le tabes seraient des territoires spéciaux correspondant à certains faisceaux que l'étude du développement des fibres nerveuses permet de distinguer très nettement chez le fœtus.

Pierre Marie (1892) a soutenu la théorie d'après laquelle les lésions médullaires du tabes seraient surtout d'origine *exogène*, c'est-à-dire sous la dépendance d'un processus dont le point de départ doit être cherché en dehors de la moelle : il était amené à cette conclusion tant par l'anatomie normale que par l'anatomie pathologique. L'anatomie pathologique apprend en effet que, dans le cas où les racines qui constituent la queue de cheval se trouvent comprimées ou sectionnées par une tumeur ou un traumatisme, il s'ensuit une dégénération dans le territoire du cordon postérieur qui, souvent fort étendue, ressemble beaucoup à la lésion médullaire du tabes. D'autre part, si l'on met en parallèle les lésions de la moelle dans le tabes avec le trajet normal des fibres radiculaires postérieures, on constate, d'après Pierre Marie, que ce parallèle rend compte de certains aspects des lésions médullaires tabétiques. On peut, en effet, distinguer d'une façon générale trois catégories de fibres radiculaires postérieures : *a*) les *fibres courtes* qui entrent presque immédiatement dans la substance grise et occupent sur le bord interne de la corne postérieure la zone dite « cornu-radiculaire » ; *b*) les *fibres moyennes* qui ne se portent dans la substance grise qu'après un certain trajet dans le cordon de Burdach ; *c*) les *fibres longues* qui sont destinées au faisceau de Goll et se rendent dans celui-ci après un trajet plus ou moins long dans le cordon de Burdach. Après section ou compression d'une racine postérieure chez l'homme ou chez les animaux, on voit la dégénération secondaire occuper dans la moelle, immédiatement au-dessus de la lésion, la zone cornu-radiculaire; puis, en remontant, abandonner de plus en plus le voisinage de la corne postérieure et occuper le faisceau de Burdach d'abord, et plus haut le faisceau de Goll. Or c'est précisément le siège des lésions principales du tabes quand les racines postérieures sont atteintes seulement dans la région lombaire; quand les racines sont atteintes dans la région dorsale et dans la région cervicale, ce n'est plus seulement le faisceau de Goll, mais aussi le faisceau de Burdach et la zone cornu-radiculaire qui sont le siège des altérations jusque dans les régions supérieures. Dans certains cas il semble, par l'intensité des lésions de la zone cornu-radiculaire sur toute la hauteur de la moelle et par l'intégrité plus ou moins complète du faisceau de Goll, que les fibres radiculaires courtes puissent être atteintes presque en totalité et à l'exception des fibres moyennes et surtout des fibres longues. Ces remarques capitales ont définitivement établi l'importance des altérations radiculaires dans la pathogénie des lésions du tabes : l'existence et l'importance des lésions radiculaires postérieures sont aujourd'hui à peu près unanimement acceptées, c'est le seul point commun de toutes les théories actuelles; mais le désaccord est complet sur les deux points suivants : 1° ces lésions radiculaires sont-elles seules en jeu? 2° quel est leur mode de production ?

P. Marie (1) avait admis que les lésions exogènes étaient de beaucoup prédo-

(1) P. Marie. *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892. — *Traité de méd. de Charcot et Bouchard*, 1re édition.

dominantes et que leur origine se trouvait vraisemblablement dans une altération primitive des cellules qui servent de centres trophiques aux fibres des racines postérieures, les cellules des ganglions spinaux, peut-être aussi les cellules des ganglions sympathiques et les cellules ganglionnaires périphériques, dont l'existence est d'ailleurs entièrement hypothétique ; mais en outre, pour cet auteur, à côté du processus exogène, il convient de faire une part pour les lésions dues à la dégénération de fibres endogènes, de fibres prenant leur origine dans la substance grise médullaire. Nous verrons plus loin comment s'est modifiée, sur différents points, l'opinion de cet auteur.

Pour la plupart des auteurs récents, le tabes reste une maladie essentiellement systématique, que le mot « système » soit d'ailleurs compris dans son sens anatomique restreint ou dans un sens physiologique sensiblement plus large ; qu'il s'agisse du « système radiculaire postérieur » ou du « système sensitif », ce système pourrait, suivant les théories, être atteint soit primitivement dans son élément noble, soit secondairement par l'intermédiaire de son tissu conjonctif, et dans ce cas la lésion primitive serait une altération vasculaire ou une inflammation méningée.

Philippe [1] considère le processus tabétique comme exclusivement parenchymateux, nettement systématique et frappant d'atrophie, dans le tabes initial du moins, la totalité, gaine de myéline et cylindre-axe, des tubes nerveux qui constituent le *système radiculaire postérieur* depuis la racine jusqu'aux cordons correspondants, et cela sans grosses altérations interstitielles et sans participation de la cellule originelle, la cellule du ganglion spinal ; dans le tabes avancé les zones endogènes seraient détruites à leur tour. Philippe croit que les lésions tabétiques restent systématisées du commencement à la fin. On assisterait ainsi successivement et dans un ordre invariable, dans le plus grand nombre des cas, à la prise des bandelettes externes (fibres radiculaires moyennes de Singer et Munzer, collatérales réflexes, fibres des colonnes de Clarke), puis de la zone de Lissauer et de la zone cornu-radiculaire (fibres radiculaires courtes), des champs postérieurs (fibres radiculaires longues), enfin des zones endogènes descendantes (faisceau triangulaire médian de Gombault et Philippe, centre oval de Flechsig, bandelette périphérique de Hoche, virgule de Schultze) et ascendantes (zone cornu-commissurale) ; dans les racines on pourrait également, d'après Philippe, constater l' « envahissement systématique », zones par zones. Le processus tabétique serait essentiellement distinct par la localisation des lésions autant que par leurs caractères histologiques du processus syphilitique.

Brissaud et de Massary [2] ont développé une opinion assez analogue à celle qui avait été soutenue par Leyden d'abord, par P. Blocq ensuite ; ces auteurs considèrent, eux aussi, le tabes comme une affection essentiellement parenchymateuse et systématique, mais le système altéré serait le *système sensitif* périphérique dans toutes ses parties, le « protoneurone centripète », organe embryologiquement bien individualisé parce qu'il est l'élément caractéristique de la crête neurale, parce qu'il naît de l'ectoderme à côté du système nerveux central, qu'il ne s'unit à lui que plus tard et qu'il a pu se développer isolément dans le cas d'un monstre curieux publié par von Léonowa ; l'intoxi-

(1) Philippe. Thèse de Paris, 1897.
(2) de Massary. Thèse de Paris, 1896.

cation syphilitique serait la cause la plus certaine de la dégénérescence des protoneurones centripètes et le degré, la forme, l'étendue des lésions resteraient subordonnés à la vulnérabilité héréditaire ou acquise de tels ou tels protoneurones.

Pour Thomas et Hauser (¹), la lésion essentielle du tabes est encore systématique, mais moins purement parenchymateuse: les caractères histologiques de la lésion primordiale sont plutôt ceux d'un trouble trophique que ceux d'une réaction inflammatoire: c'est une dystrophie qui porte sur tout le neurone sensitif périphérique, mais en prédominant beaucoup sur son prolongement central, la cellule ganglionnaire restant en général intacte, participant d'autres fois au processus atrophique; de plus, la dystrophie atteint généralement aussi certaines portions du protoneurone moteur et du système sympathique; enfin si la lésion parenchymateuse est la lésion capitale, elle est cependant accompagnée d'une lésion conjonctive avec altération des parois vasculaires et avec tendance nécrotique. Pour expliquer la prédominance du processus dégénératif sur les fibres des racines postérieures, Thomas et Hauser font intervenir une altération fonctionnelle de la cellule ganglionnaire troublant son pouvoir trophique, à défaut de lésions anatomiques, la toxicité du liquide céphalo-rachidien; enfin l'infection de la cavité sous-arachnoïdienne et les lésions de méningite dont Obersteiner et Redlich, Nageotte ont voulu faire la cause même du processus tabétique.

D'autres auteurs placent non plus dans l'élément nerveux, mais dans l'élément interstitiel, le point de départ du processus morbide. Pour Ordonez, Adamkiewicz, Buzzard, Letulle, etc., les vaisseaux sanguins en constitueraient l'origine. Dejerine avait également soutenu l'opinion que les lésions médullaires du tabes seraient une sclérose vasculaire systématisée suivant le trajet intramédullaire des racines postérieures.

Obersteiner et Redlich, Nageotte surtout, ont décrit des lésions *méningées* qui pour eux seraient la lésion initiale et fondamentale de l'affection : l'atrophie des racines postérieures serait une lésion secondaire.

Obersteiner et Redlich pensent que, par suite de la néoformation méningée qui est la première lésion du tabes, mais qui n'a pas de caractère spécifique, les racines postérieures sont *étranglées* par la pie-mère épaissie au niveau de leur entrée dans la moelle, c'est-à-dire précisément en un point où normalement elles sont serrées dans un manchon pie-mérien et névroglique épais; aussi la névrite tabétique serait-elle d'abord de nature interstitielle. Nageotte a montré que l'étranglement annulaire des racines est un artifice de préparation et n'existe pas quand la moelle est durcie sans être extraite du canal rachidien.

Pour Nageotte (²) la première lésion en date chez les tabétiques est une *méningite syphilitique*, lésion essentiellement spécifique, et la précocité de la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien en serait une preuve; mais par elle-même la méningite spécifique est insuffisante à produire le tabes, car, s'il n'existe pas de tabes sans méningite, il existe de nombreuses méningites syphilitiques qui ne sont pas suivies de tabes : la méningite précède le tabes, mais elle ne le crée que par l'envahissement des « nerfs radiculaires »: on donne le nom de nerf radiculaire à la portion des racines qui est comprise entre la

(¹) Thomas et Hauser. *Iconogr. Salpêtr.*, 1902.
(²) Nageotte. *Soc. de biologie,* 1895. — *Presse médicale*, novembre 1902 et janvier 1903.

cavité sous-arachnoïdienne et le ganglion. A ce niveau les racines sont entourées par une gaine lamelleuse ou périnèvre formée par l'arachnoïde, les fascicules sont séparés par un tissu conjonctif lâche ou endonèvre; consécutivement à l'inflammation de ces gaines due à la méningite syphilitique, il se produit des lésions de périnévrite, puis d'endonévrite constituant la *névrite radiculaire interstitielle.* Les lésions primitivement interstitielles de la névrite déterminent secondairement la dégénérescence des éléments nobles, des fibres nerveuses radiculaires; les racines antérieures, plus résistantes, restent parfois inaltérées dans leur parenchyme, quoique toujours altérées dans leur appareil conjonctif; mais très souvent aussi leurs fibres dégénèrent comme celles des racines postérieures, elles se régénèrent alors chacune par un pinceau de fibres fines; au contraire, les fibres des racines postérieures ne se régénèrent pas, elles dégénèrent en commençant par leur extrémité médullaire et leurs collatérales, depuis les centres gris de la moelle et du bulbe, où elles se terminent, jusqu'aux cellules des ganglions rachidiens où elles naissent : attaquée par sa

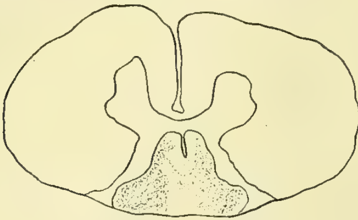


Fig. 257. — V^e^ cervicale.

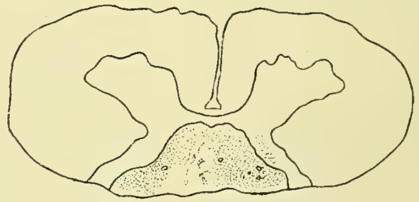


Fig. 258. — VIIIe cervicale.

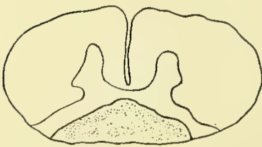


Fig. 259. — X^e^ dorsale.

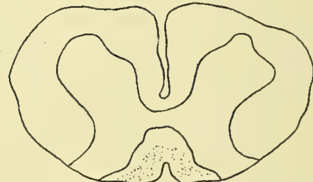


Fig. 260. — IIe lombaire.

Corps granuleux à disposition diffuse dans le cordon postérieur chez un tabétique.

base comme la racine antérieure, la racine postérieure conserve assez de vitalité pour maintenir pendant un temps plus ou moins long l'intégrité de ses premiers segments, mais pas assez pour nourrir ses extrémités plus délicates et plus éloignées du centre trophique. En somme, pour Nageotte, « le tabes est une lésion inflammatoire qui attaque un nombre quelconque de racines sensitives ou motrices à leur sortie de l'espace sous-arachnoïdien et qui se relie à une *syphilose généralisée des méninges* ».

Pierre Marie et Guillain [1] ont émis récemment une théorie beaucoup plus extensive qui place l'origine du processus tabétique dans une altération du système lymphatique postérieur de la moelle. Ces auteurs, en effet, admettent que les cordons postérieurs, les racines postérieures et la pie-mère qui tapisse le segment postérieur de la moelle constituent, au point de vue de la circulation lymphatique interstitielle, un ensemble doué d'une indépendance

[1] Pierre Marie et Guillain. *Revue neurol.*, 31 janvier et 28 février 1903.

relative et pouvant, sous l'influence de la syphilis, s'altérer d'une façon isolée.

Les faits sur lesquels se basent ces auteurs pour soutenir leur théorie sont les suivants :

1° Quand on examine sur la table d'autopsie une moelle de tabétique, la première chose qui frappe le regard aussitôt après l'incision de la dure-mère, c'est l'opacité, l'épaississement de la pie-mère qui recouvre les cordons postérieurs, tandis que la pie-mère au niveau des cordons antéro-latéraux a conservé presque toute sa minceur et sa transparence normale. Cette altération de la pie-mère postérieure est surtout accentuée dans la région dorsale. Marie et Guillain insistent sur ce fait que « la pathologie de la méninge postérieure est une pathologie spéciale ». La circulation lymphatique interstitielle du cordon postérieur présente également une indépendance très nette, ainsi que l'ont fait voir les expériences de Guillain, qui injectant de l'encre de Chine dans le cordon postérieur du chien, a montré que les granulations noires se répandent uniquement dans le cordon postérieur en suivant une marche ascendante.

2° Dans un certain nombre de cas de tabes on constate que la dégénération du cordon postérieur ne répond pas exactement au trajet des fibres radiculaires postérieures, mais semble affecter des rapports étroits avec la sclérose et l'inflammation des tractus conjonctifs interstitiels dont l'épaississement est très prononcé et se prolonge au delà des limites des territoires dégénérés. Il semble donc probable qu'en outre des altérations dues à la dégénération secondaire des racines postérieures il existe encore dans le tabes des altérations d'origine purement interstitielle pouvant prendre un aspect pseudo-radiculaire.

3° Lorsqu'on a, chose assez rare d'ailleurs, l'occasion d'examiner des moelles tabétiques par le procédé de Marchi, on voit que les corps granuleux existant dans les cordons postérieurs ne présentent le plus souvent aucune localisation rappelant une systématisation radiculaire ou autre et sont, au contraire, diffus dans toute l'étendue des cordons postérieurs.

Marie et Guillain prennent soin de bien spécifier que dans les lésions du cordon postérieur de la moelle des tabétiques ils reconnaissent, d'une façon indiscutable, le rôle très important joué par la dégénération secondaire des fibres radiculaires ; mais ils pensent que cette dégénération est insuffisante à rendre compte de toutes les altérations constatées dans le cordon postérieur. Ils sont d'avis que la lésion même des racines postérieures, toutes les altérations du cordon postérieur et les modifications de la méninge postérieure reconnaissent une seule et même cause : l'altération du système lymphatique postérieur de la moelle.

Étiologie. — Un grand nombre de causes ont été invoquées, dont la plupart semblent banales et jouent tout au plus un rôle occasionnel.

Les diverses *diathèses* telles que la diathèse rhumatismale (?), la diathèse herpétique (?),... sont et surtout ont été incriminées par différents auteurs (Verneuil, Spillmann, Parisot, Klemperer, etc...). Cependant la diathèse neuro-arthritique paraît pouvoir tout au plus prédisposer le système nerveux aux atteintes du virus syphilitique. On peut en dire autant de certaines *intoxications* (saturnisme, nicotinisme, ergotinisme, pellagre, etc.) invoquées par Pansini [1], en ajoutant toutefois que certaines d'entre elles sont aujourd'hui reconnues pour une des causes fréquentes non du tabes vrai, mais de sclé-

[1] Pansini. *Rivista crit. di clinica medica*, 1902.

roses combinées dont le diagnostic avec le tabes est parfois des plus difficiles.

De même pour le *traumatisme*. — Un grand nombre d'observations ont été rassemblées dans lesquelles le tabes paraît s'être développé sous cette influence; celle-ci serait particulièrement manifeste lorsqu'elle s'exerce directement sur le rachis (Petit).

Straus, sans admettre une relation absolument intime entre le traumatisme et le tabes, pense que le traumatisme peut agir quelquefois pour déterminer la localisation du tabes sur le point où il a porté.

L'*hérédité* a été surtout invoquée par Charcot et ses élèves, Féré, Ballet et Landouzy, Blocq... etc., en comprenant l'hérédité névropathique dans son sens le plus large. Ces auteurs admettent que, chez les ascendants ou les consanguins des tabétiques, on peut rencontrer les affections nerveuses les plus diverses, depuis les différentes formes d'aliénation mentale jusqu'à l'hémiplégie et à la chorée; le diabète serait également fréquent dans les familles des tabétiques (Charcot). Quant à l'hérédité directe (tabétique ayant eu un père ou une mère tabétique), elle est extrêmement rare, et semble purement fortuite.

Les relations du tabes avec la *syphilis* ont été signalées dès 1876 par Fournier, elles ont également trouvé en Erb (1879) un défenseur convaincu. Actuellement elles sont admises d'une façon à peu près générale. Le désaccord porte surtout sur la fréquence avec laquelle la syphilis doit être incriminée dans l'étiologie du tabes. A cet égard les différentes statistiques donnent des chiffres extrêmement variables. Berger n'a rencontré la syphilis que chez 20 pour 100 des tabétiques; Westphal chez 33 pour 100 environ; Remak chez 23 pour 100; Rumpf chez 66 pour 100; Eisenlohr chez 52,5 pour 100; Bernhardt chez 60 pour 100. Fournier arrive au chiffre de 93 pour 100, Strümpell à celui de 90 pour 100; ce chiffre est fort voisin de celui (89,2 pour 100) donné par Erb (1) dans un travail portant sur 370 cas directement observés par lui. Certains auteurs, et en particulier Möbius, sont allés jusqu'à affirmer que le tabes reconnaissait toujours pour cause une syphilis antérieure. — Un fait est certain, c'est que cette infection est extrêmement fréquente dans les antécédents des tabétiques et qu'une relation de cause à effet entre ces deux affections ne saurait être niée. L'hérédo-syphilis a été invoquée dans des cas assez nombreux (Remak, Strümpell, Gowers, Barthélémy, Fournier, Babinski[2]; Souques, etc.).

L'*âge* auquel débute le tabes est variable, quoique d'une façon générale on puisse dire que c'est surtout entre 30 et 45 ans.

On l'observe rarement avant 25 ans et après 55 ans. Erb l'a cependant vu survenir dans un cas à 59 ans, dans un autre à 60 ans, et Pitres[3] a trouvé sur 350 cas de tabes, 32 fois le début après 50 ans. Hildebrandt prétend qu'il existe dans la science 10 cas de tabes dans l'enfance jusqu'à 14 ans (?). De très nombreux cas de soi-disant « tabes infantile » ont été signalés dans ces dernières années, presque tous chez des hérédo-syphilitiques : dans une revue récente, Dydynski (4) se refuse à en compter plus de 7 comme authentiques (3 cas de Remak, un de Strümpell, Mendel, Bloch, Dydynski) : le tabes infantile présen-

(1) Erb. Zur Ætiologie der Tabes. *Berliner klinische Woschenschrift*, 1891, nos 29, p. 713, et suiv., et *Volkmann's Samml. Klinischer Vorträg*, 1892.

(2) Babinski. *Soc. méd. des hôp.*, 24 octobre 1902.

(3) Pitres. Congrès de Toulouse, 1902.

(4) Dydynski. *Neurol. Centralbl.*, 1er avril 1900.

terait une symptomatologie un peu particulière, comprenant surtout les signes du tabes qui ne lui sont pas communs avec la maladie de Friedreich; les troubles urinaires seraient les plus constants, puis l'atrophie des nerfs optiques; l'ataxie ferait généralement défaut ou serait minime et très tardive. P. Marie se refuse à admettre que l'on puisse considérer comme appartenant réellement au tabes les cas de ce genre observés chez l'enfant.

C'est de 6 à 15 ans après l'infection syphilitique que le tabes se montre le plus souvent, et on peut dire, en bloc, dans les 20 années qui suivent celle-ci (88 pour 100 des cas — Erb). Dieulafoy rapporte un cas de tabes à 56 ans consécutif à une syphilis contractée à 21 ans.

Les syphilis bénignes semblent être celles qui amènent le plus fréquemment à leur suite le processus tabétique. — Il y aurait lieu de se demander si certaines variétés de syphilis ne produiraient pas plus souvent le tabes que d'autres variétés. Cette question a déjà été posée pour la paralysie générale par Morel-Lavallée: en faveur de cette façon de voir, Pierre Marie a rapporté, d'après Bernard, l'observation de deux amis ayant contracté la syphilis à la même source, dans la même nuit en 1869, et qui sont devenus tabétiques, l'un en 1890, l'autre en 1891 (1). Dans cet ordre d'idées on peut citer les faits rapportés par Goldflam (2) d'abord, par de nombreux auteurs ensuite, dans lesquels on voit un mari syphilitique infecter sa femme et plus tard le tabes survenir chez les deux époux : les cas de *tabes conjugal* se sont multipliés dans ces derniers temps parce qu'on les a mieux recherchés (Erb, Strümpell, Mendel, Lalou, P. Marie, Babinski, etc); dans un mémoire récent, Raecke (3) en a réuni 22 cas; dans 20 autres cas le tabes existait chez l'un des conjoints, la paralysie générale chez l'autre. Babinski a vu chez des conjoints la contamination syphilitique de l'un à l'autre se faire jusqu'à 11 et 13 ans après l'accident initial et être suivie de tabes.

Quant au *sexe*, il faut signaler tout particulièrement la rareté relative du tabes chez les femmes. Dans la statistique de Erb, notamment, on trouve 330 hommes contre 19 femmes. Cette rareté du tabes dans le sexe féminin tient, suivant toute apparence, à ce que la syphilis est plus rare chez la femme que chez l'homme, car, ainsi que l'ont montré Möbius, Fehre, etc, les femmes tabétiques sont, comme les hommes, des syphilitiques.

La *race* exerce-t-elle une influence sur la fréquence de la syphilis? — Minor a relevé la rareté relative du tabes chez les juifs de Russie par comparaison avec le reste de la population, mais il attribue cette différence à ce que, par suite de conditions particulières, la syphilis est beaucoup moins fréquente chez les premiers que dans le peuple russe. Il est vrai que, si Korsakow et Kojewnikoff ont confirmé la remarque de Minor, Redlich croit au contraire que la syphilis est relativement fréquente chez les juifs de Russie. D'autre part, C. W. Burr (4), d'après les résultats de sa propre expérience et d'après l'enquête à laquelle il s'est livré auprès de nombreux médecins exerçant soit à Cuba, soit dans le sud des États-Unis et à Philadelphie, arrive à conclure (avec toute apparence de certitude) que l'ataxie locomotrice est extrêmement rare chez les nègres, et que

(1) P. Marie. *Gaz. méd. de Paris*, 1895.
(2) Goldflam. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1892, p. 250.
(3) Raecke. *Monatschr. f. Psych. u. Neurol.*, 1899.
(4) C. W. Burr. The frequency of locomotor ataxia in negroes. *Journal of mental and nervous diseases*, avril 1892.

chez les mulâtres elle l'est un peu moins, mais sans être cependant aussi fréquente que chez les blancs. Meillon, Lovy, Heuyer, Scherb ([1]) ont également constaté l'extrême rareté du tabes chez les Arabes d'Algérie : ils l'attribuent à l'importation récente de la syphilis en Algérie et à l'absence chez les Arabes de tare nerveuse héréditaire. Matignon ([2]) a de même remarqué la rareté des accidents nerveux de la syphilis chez les Chinois, Berman ([3]) chez les Bosniaques, Goltzinger chez les Abyssins malgré la grande fréquence de la syphilis chez eux (elle frapperait 80 pour 100 de la population) : Raffray ([4]) a vu à l'île Maurice un très grand nombre de syphilis graves et mal traitées sans un seul cas de tabes.

Il n'est pas jusqu'aux *professions* qui ne présentent, au point de vue du pourcentage du tabes, des différences appréciables. Cette affection est en effet infiniment plus fréquente chez les individus exerçant des professions libérales : militaires, artistes, écrivains, etc.... Suivant toute vraisemblance, la prédilection du tabes pour les individus appartenant à cette catégorie sociale tient d'une part à ce que, par leur séjour dans les grandes villes à l'époque de l'adolescence et des premières années de l'âge adulte, ils sont tout particulièrement exposés à contracter la syphilis, d'autre part à ce que le surmenage intellectuel est chez eux chose assez ordinaire et les prédispose aux manifestations de la syphilis sur le système nerveux. Il faut signaler la rareté du tabes chez les prêtres, rareté qui coïncide avec celle de la syphilis.

Diagnostic. — Le diagnostic du tabes est aujourd'hui grandement facilité dans la grande majorité des cas douteux par la recherche de la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien; presque tous les auteurs ayant jusqu'ici trouvé des lymphocytes en grande quantité, sinon dans tous les cas de tabes, du moins dans presque tous. Ce diagnostic doit être fait surtout avec un groupe d'affections dont les analogies avec la maladie de Duchenne de Boulogne sont assez grandes pour qu'on les ait désignées sous le nom de *pseudo-tabes*, bien qu'en réalité les unes et les autres n'aient entre elles aucune autre relation que celle de simuler plus ou moins complètement le tabes par la réunion de quelques-uns des symptômes propres à celui-ci.

Ceux de ces symptômes qui se retrouvent dans les pseudo-tabes sont ordinairement des troubles de l'équilibre ou même de la coordination, assez souvent aussi des phénomènes parétiques donnant aux mouvements des malades un aspect d'incoordination quoique celle-ci fasse en réalité défaut. Il n'est pas rare de constater en outre la perte ou la diminution du réflexe rotulien, ou encore quelques troubles du côté des fonctions génitales.

Parmi les pseudo-tabes en présence desquels on se trouve le plus habituellement, en pratique, il faut citer ceux dus à l'intoxication par l'alcool ou par l'arsenic, le pseudo-tabes du diabète, celui de la neurasthénie.

Les différences qui, au point de vue purement symptomatique, permettent de distinguer les pseudo-tabes du tabes vrai, consistent en ce que dans les premiers il s'agit rarement, comme on vient de le voir, d'une incoordination véritable ou du moins en ce que chez eux l'incoordination est moins marquée que

([1]) SCHERB. *Soc. de neurol.*, 3 juin 1901.
([2]) MATIGNON. *Acad. de méd.*, 7 janvier 1902.
([3]) BERMAN. *Wiener med. Wochenschr.*, 1900.
([4]) RAFFRAY. Communication orale.

chez les tabétiques, en ce que les troubles réflexes de la pupille n'existent guère, en ce que le réflexe rotulien absent en apparence peut quelquefois être provoqué par l'emploi du procédé de Jendrassik, en ce que, enfin, les douleurs ne sont généralement pas aussi violentes que dans le tabes et ne revêtent pas à un égal degré le caractère fulgurant ni ne présentent une tendance aussi marquée à survenir par crises.

Les *scléroses combinées*, dans certains de leurs types, peuvent simuler de la façon la plus trompeuse, l'aspect du tabes vulgaire ; nous renvoyons au chapitre qui leur est consacré pour tout ce qui a trait à l'exposé des caractères différentiels.

La *sclérose en plaques* peut, dans certains cas où la démarche est tabéto-cérébelleuse, soulever quelques difficultés au point de vue du diagnostic ; mais la présence des autres symptômes, tels que le tremblement, le nystagmus, l'embarras de la parole, suffira à lever tous les doutes.

La *maladie de Friedreich* se distinguera du tabes par son début avant la vingtième année, par l'existence du nystagmus, des troubles de la parole, etc., ainsi que par l'absence de douleurs.

La *syringomyélie* présente des troubles trophiques (panaris, perte d'une ou plusieurs phalanges) et une dissociation de la sensibilité (anesthésie à la température et non à la piqûre) qui ne se montrent guère dans le tabes.

Les *altérations du cervelet* (tumeurs, lésions en foyer) pourraient, dans certains cas, produire un complexus symptomatique un peu analogue à celui du tabes. Mais on ne tardera pas à constater que les troubles de la marche sont produits non par de l'incoordination vraie, mais plutôt par un état vertigineux spécial, par un manque d'équilibre. Babinski [1] a très soigneusement étudié les troubles de la motilité révélateurs de lésions cérébelleuses : le *syndrome cérébelleux de Babinski* se compose de la triade symptomatique suivante : asynergie cérébelleuse, perte de la diadococinésie, prolongation de l'équilibre statique volitionnel. L'*asynergie cérébelleuse* est la perturbation de la faculté d'association des mouvements ; elle se rencontre souvent chez les cérébelleux et uniquement chez eux : elle est bien différente de l'ataxie vraie, le sens musculaire est très bien conservé, les mouvements ne sont pas ataxiques, pas excessifs et déréglés, l'occlusion des yeux n'exerce aucune action sur leur forme, ils sont seulement décomposés en mouvements élémentaires successifs des divers segments des membres, marche, acte de fléchir la jambe sur la cuisse, etc., il existe pour mettre en évidence ces troubles de la coordination toute une série d'exercices qui ont été imaginés par Babinski et dont nous parlerons à propos de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Plus récemment [2], Babinski a indiqué que l'asynergie cérébelleuse s'accompagne d'une prolongation bien plus grande qu'à l'état normal du maintien des attitudes volontaires ou *équilibre volitionnel statique* (élévation des jambes dans le décubitus dorsal, par exemple), alors que ce maintien est à peu près complètement impossible dans l'ataxie tabétique. Il a enfin signalé [3] l'impossibilité chez les cérébelleux d'accomplir rapidement des mouvements successifs, telles la pronation et la supination de l'avant-bras, qui nécessitent l'association d'une action excito-motrice à une action frénatrice : cette perte de la *diadococinésie*, ou fonction qui permet l'accomplissement de

(1) Babinski. *Revue neurol.*, 1899, p. 806.
(2) Babinski. *Soc. neurol.*, mai 1902.
(3) Babinski. *Soc. neurol.*, novembre 1902.

mouvements successifs, n'existerait pas dans le tabes. L'ensemble de ces signes facilite singulièrement le diagnostic différentiel des affections cérébelleuses et du tabes. De plus, chez les cérébelleux, les douleurs fulgurantes, les différents troubles viscéraux font ordinairement défaut.

Traitement. — A. **Médication interne.** — Parmi les agents de cette catégorie, ceux qui sont généralement employés depuis un bon nombre d'années sont le *nitrate d'argent*, le *chlorure d'or*, le *seigle ergoté*, ce dernier particulièrement recommandé par Charcot pour combattre les troubles génito-urinaires. La *strychnine* et les préparations strychniques ont joui également d'une certaine vogue, peu méritée, semble-t-il, peut-être même celles-ci sont-elles nuisibles.

Dans ces derniers temps, depuis qu'avec Fournier on a reconnu l'influence prépondérante de la syphilis dans l'étiologie du tabes, tous les efforts ont convergé vers l'emploi des traitements antisyphilitiques. Les résultats de la *cure mercurielle* ont été parfois nuls ou mauvais. Cependant, lorsqu'on est en présence d'un tabétique non cachectique, cette cure (frictions ou injections) devra être instituée, non pas qu'on doive compter sur une rétrocession des symptômes (¹) pourtant possible, mais plutôt en vue d'empêcher la progression de ceux-ci et l'apparition d'accidents plus graves. Un traitement par les injections beaucoup plus intensif que celui qu'on a préconisé jusqu'ici a donné de bons résultats à P. Marie, à Lemoine (²), à Leredde (³), etc. Comme l'a dit P. Marie, le traitement spécifique pour réussir devra, dans le tabes, être fait « assez tôt et assez fort ». On se méfiera que, chez les tabétiques présentant un début d'atrophie du nerf optique, l'évolution de celle-ci semble parfois accélérée par le traitement hydrargyrique ; Babinski (⁴) aurait cependant constaté deux fois une action favorable du traitement mercuriel sur l'atrophie elle-même. L'administration de l'iode plutôt que des iodures semble être indiquée concurremment avec celle des mercuriaux.

L'*antipyrine*, la *phénacétine*, le *pyramidon*, l'*antifébrine*, etc., rendront des services contre les phénomènes douloureux et certaines crises viscérales. La santonine a été préconisée contre les douleurs fulgurantes (Combemale, Negro), l'aspirine a donné de bons résultats dans les arthropathies (P. Marie et Pécharmant), la cocaïne, l'eau chloroformée, l'extrait gras de cannabis indica ont réussi à calmer certaines crises gastriques non influencées par l'alimentation ; un traitement antidyspeptique est recommandé par J.-Ch. Roux contre certaines crises influencées par l'ingestion des aliments ; on a calmé certaines crises gastriques par l'injection lombaire de cocaïne ou même, à titre exceptionnel, par une simple ponction lombaire ; l'injection épidurale de cocaïne paraît donner d'aussi bons résultats en présentant moins d'inconvénients.

En résumé, si dans la médication interne il y a quelques agents pouvant exercer une influence favorable sur certains symptômes, nous n'en possédons encore aucun auquel on puisse attribuer une action véritablement curative sur la maladie elle-même.

B. **Médication externe.** — Il en est de celle-ci comme de la médication in-

(¹) Voir cependant sur ce sujet un travail de Dinkler inspiré par Erb, in *Berliner klinische Wochenschrift*, 1893.
(²) Lemoine. *Revue neurol.*, juin 1902.
(³) Leredde. *Semaine méd.*, avril 1902.
(⁴) Babinski. *Soc. de neurol.*, 1900.

terne, il n'en faut attendre que des améliorations partielles, quelque nombreux et divers que soient les agents dont elle dispose.

Les *pointes de feu* superficielles, nombreuses, et répétées environ tous les huit jours, semblent donner d'assez bons résultats, surtout contre les douleurs fulgurantes et en ceinture, ainsi que contre les troubles urinaires.

La *suspension* agirait d'une façon particulièrement favorable sur l'incoordination et sur les troubles génitaux, les crises douloureuses seraient aussi avantageusement influencées par elle, mais on a rapporté quelques cas de mort subite pendant une séance de suspension et la méthode paraît être abandonnée. L'*élongation de la moelle* par flexion forcée au moyen de la table spéciale de Gilles de la Tourette et Chipault ou de l'appareil de Bechterew-Sprimon n'a pas donné d'excellents résultats; Chipault lui-même ([1]) a proposé de la remplacer par une « *élongation permanente* » au moyen d'un appareil plâtré appliqué la tête en bas.

L'*élongation des nerfs*, faite indirectement par des mouvements forcés ou directement après leur mise à nu, a semblé dangereuse parce qu'elle aurait produit des hémorragies médullaires et inutile parce qu'elle n'a jamais été suivie que d'une amélioration douteuse et passagère des douleurs fulgurantes. Benedikt ([2]) est cependant encore partisan de l'élongation sanglante du sciatique contre les troubles de la marche et les douleurs et Chipault de l'élongation des nerfs plantaires contre le mal perforant. Nous ne citons que pour mémoire les tentatives néfastes d'élongation des nerfs optiques.

La *faradisation* cutanée a été vivement recommandée par Rumpf; la *galvanisation* du rachis a été également employée par de nombreux auteurs. Il ne semble pas que l'un ou l'autre de ces procédés ait répondu à ce qu'on en attendait. « Si Erb, Rrenner, Levandoroski ont eu quelques cas de tabes très améliorés par le courant électrique, ces faits ont toujours été une rareté. L'électricité peut pourtant être utile dans le tabes en ce qu'elle peut combattre efficacement les phénomènes inorganiques assez souvent surajoutés. De plus, la galvanisation à 25 ou 30 milliampères a donné dans certains cas de bons résultats contre les douleurs fulgurantes et la faiblesse des membres inférieurs; la faradisation généralisée au pinceau de Duchenne ou l'électrisation statique avec étincelles peuvent aussi être utiles pour relever l'état général du malade et faciliter la circulation cutanée si souvent défectueuse chez les tabétiques (Delherm). »

Le *massage* et l'*électro-massage* peuvent, dans certains cas, rendre des services surtout contre l'élément douloureux; il en serait de même de la *nervo-vibration* par percussion des troncs nerveux.

La *gymnastique* raisonnée a été préconisée par S. Frenkel, R. Hirschberg, Leyden, pour combattre l'incoordination. La *rééducation des mouvements* préconisée par Frenkel (de Heiden) ([3]) est certainement la méthode qui a donné les plus beaux succès pour le traitement de l'incoordination; elle a été employée avec résultat favorable par Leyden, Hirschberg, Jacob, Eulenburg; en France par Raymond, Riche, Mesnard, Faure, Constensoux, etc.... Elle consiste à réapprendre au malade les mouvements les plus simples d'abord, puis les mouvements plus complexes, à lui redonner par une éducation lente et patiente

([1]) CHIPAULT. Congrès intern., Paris, 1900.
([2]) BENEDIKT. *Soc. méd.*, Vienne, 6 avril 1900.
([3]) FRENKEL. *Münch. med. Wochenschr.*, 1890. — *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1895. — *Médecine moderne*, 1897.

l'adresse que lui ont enlevée les altérations de la sensibilité superficielle et surtout profonde, mais il ne faut pas perdre de vue que ce qui manque à l'ataxique, c'est l'adresse et non la force, et que transformer les exercices de rééducation en une séance de gymnastique violente mènerait certainement à l'encontre du but à atteindre. Les instruments compliqués de mécanothérapie sont pour cette cure un auxiliaire nullement indispensable. Mais la conservation suffisante de la vue et des fonctions intellectuelles est la première condition pour réussir; il faut que le malade contrôle par la vue tous ses mouvements et se rende compte de la force à déployer pour arriver à placer ses membres dans telle ou telle position, notion dont sa sensibilité musculaire altérée ne suffit plus à l'informer. Il faut encore que la maladie ne subisse pas de poussée aiguë ou subaiguë au moment du traitement, que la force musculaire soit suffisamment conservée, que l'hypotonie ne soit pas trop grande, qu'il n'y ait ni arthropathies, ni troubles trophiques, ni douleurs trop prononcées, que l'état général enfin ne soit pas mauvais. La cure doit être conduite avec beaucoup de précaution pour ne pas fatiguer le malade. Dans ces conditions on pourrait beaucoup espérer de la rééducation des mouvements chez les ataxiques; à son action réelle très efficace se joint souvent une action suggestive très favorable contre les phobies qui empêchent parfois les malades de marcher tout autant et plus que l'incoordination vraie.

L'*hydrothérapie* sous toutes ses formes constitue à elle seule dans le traitement du tabes un arsenal thérapeutique qui n'est pas à dédaigner, car les malades y trouveront souvent quelque amélioration. L'hydrothérapie froide est en général mal supportée; on évitera d'y avoir recours ou du moins d'en continuer l'usage lorsqu'il en sera ainsi. Les bains tièdes et chauds, simples ou médicamenteux, amèneront fréquemment une diminution des phénomènes douloureux. Une cure dans certaines stations thermales (Lamalou, Balaruc, Néris, Uriage, Plombières, etc...) sera également recommandable. Frenkel recommande de ne pas faire simultanément la rééducation et la cure balnéaire; celle-ci étant fatigante par elle-même aurait un effet défavorable sur la cure de rééducation et devra de préférence alterner avec elle. Les médecins de Lamalou admettent actuellement que les deux cures peuvent être concomitantes.

Quant aux *injections sous-cutanées*, celles de *morphine* peuvent, dans les formes atrocement douloureuses ou dans quelques accidents aigus tels que les crises viscérales (gastriques, laryngées, etc...), rendre de grands services; mais on sait aussi que, par cela même qu'ils y trouvent un soulagement, les tabétiques ont une grande propension à en faire abus. Les injections de *suc testiculaire* ou de suc médullaire, les injections *glycérinées*, *phosphatées*, donnent quelquefois des résultats plutôt contre tel ou tel symptôme que contre la maladie elle-même; en tout cas l'influence de la suggestion semble être ici considérable. L'histoire des différentes tentatives thérapeutiques dirigées contre le tabes, montre d'ailleurs que les tabétiques jouissent d'une suggestibilité très marquée; on aura souvent lieu de faire appel à celle-ci.

MALADIE DE FRIEDREICH

Historique. — Cette maladie fut décrite pour la première fois en 1861, au Congrès de Spire, par Friedreich qui en avait observé plusieurs cas, mais cet auteur ne pensait pas, dès le principe, qu'il s'agît là d'une maladie particulière. Il croyait plutôt que ces cas appartenaient à l'ataxie locomotrice progressive, mais qu'ils présentaient ce caractère particulier d'être survenus dans l'enfance d'une façon héréditaire et de présenter quelques symptômes différents de ceux du tabes vulgaire.

La description de Friedreich resta pendant longtemps lettre morte, et beaucoup d'auteurs pensèrent même que les cas qu'il avait décrits appartenaient bien plutôt à la sclérose en plaques. Ce n'est qu'à partir de 1882 (thèse de Brousse) que l'existence de la maladie de Friedreich commença à être reconnue et que cette affection fit l'objet d'études particulières. Parmi les auteurs qui s'en sont particulièrement occupés, on peut citer les noms de Seeligmüller, de Hammond, de Charcot, de Rütimeyer, de Schultze, de Massalongo, d'Ormerod, de Seguin, de Vizioli, de Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, de Ladame, etc.; il faut en outre réserver une mention particulière à la thèse de Soca (1888), dans laquelle toute l'histoire clinique de cette affection a été très complètement exposée; plus récemment l'anatomie pathologique de cette affection a fait l'objet de travaux de Dejerine et Letulle, Vaquez et Auscher, Blocq et Marinesco, Paul Londe (¹).

Symptomatologie. — L'aspect de la maladie de Friedreich est vraiment très caractéristique; les symptômes dont elle s'accompagne portent sur un grand nombre d'appareils.

A. **Troubles de la motilité.** — Ces troubles sont eux-mêmes d'ordres divers.

Les troubles de la *marche* ne sont entièrement développés que chez les sujets chez lesquels la maladie est déjà parvenue à un assez grand développement, mais alors la démarche du malade est tout à fait singulière. Il s'avance en festonnant, les jambes écartées, très lourdement, et jusqu'à un certain point ressemble à un ivrogne. On retrouve en outre dans cette démarche un élément d'incoordination, d'où le nom de démarche tabéto-cérébelleuse qui lui est donné par Charcot. Très souvent aussi, pendant qu'ils marchent, ces malades présentent une assez forte oscillation de la tête, analogue à celle qui s'observe dans la sclérose en plaques; pour y remédier on les voit souvent courber la tête et la maintenir ainsi volontairement fléchie pendant tout le temps qu'ils marchent.

Les troubles de la *station* ont été décrits par Friedreich sous le nom d'ataxie

(¹) P. Londe. Thèse de Paris, 1895.

statique. Ils consistent dans la difficulté à rester debout et dans l'obligation où sont ces malades, pour garder leur équilibre, de changer leurs pieds de place; en même temps le tronc et la tête sont animés de mouvements de salutation d'amplitude variable. Le signe de Romberg fait ordinairement défaut, Friedreich accordait une grande importance diagnostique à son absence; on a cependant assez fréquemment observé l'exagération de l'instabilité pendant l'occlusion des yeux, mais elle tient sans doute en partie aux mouvements choréiformes des membres inférieurs. L'ataxie n'épargne pas les membres supérieurs, mais elle apparaît plus tardivement qu'aux membres inférieurs; elle se manifeste d'abord dans les mouvements délicats et le malade s'aperçoit d'une maladresse croissante quand il veut coudre, écrire, boutonner ses vêtements, etc.; comme dans le tabes, pour saisir un objet, la main « plane » longuement avant de s'abattre sur lui. On peut constater les différents signes de l'asynergie cérébelleuse décrite par Babinski, quoique à un degré moins marqué que dans les affections purement cérébelleuses (Léri).

Il existe en outre, dans un certain nombre de cas, un *tremblement*, à l'occasion des mouvements intentionnels, fort analogue à celui de la sclérose en plaques. C'est là une des raisons pour lesquelles, pendant longtemps, les auteurs ont pensé que la maladie de Friedreich n'était autre chose que la sclérose en plaques survenant d'une façon un peu spéciale.

Les *mouvements choréiformes* existent plus fréquemment et avec une intensité souvent plus grande que le tremblement intentionnel; ils consistent en une espèce de gesticulation assez analogue à celle de la chorée de Sydenham, mais cependant moins prononcée; ils siègent non seulement aux membres, mais aussi au tronc et même à la tête. On peut rapprocher de ces mouvements les grimaces que font ces malades lorsqu'ils veulent exécuter un mouvement même peu compliqué. A côté de ces mouvements choréiques il faut encore signaler les *phénomènes athétoïdes* sur lesquels A. Chauffard (1), Londe et Lagrange (2) ont appelé l'attention. On peut dire que dans la maladie de Friedreich toutes les parties du corps sont toujours en mouvement : les mouvements partiels des membres et de la face se combinent aux mouvements d'ensemble du tronc de la tête et des membres; c'est cette mobilité continue que Charcot a qualifiée d' « instabilité choréiforme ».

Quant à l'existence de *phénomènes paralytiques* chez ces malades, les opinions varient, il est cependant très vraisemblable que ceux-ci ne font pas entièrement défaut (Musso, Soca), mais ils sont loin d'atteindre un degré bien accentué; lorsqu'il en existe, on les constaterait surtout sur les membres inférieurs, quelquefois aussi sur les membres supérieurs. L'*hypotonie musculaire* si accentuée chez la plupart des tabétiques entre dans la symptomatologie de la maladie de Friedreich d'après Sureau (3), mais à un degré moindre.

B. **Troubles de la sensibilité**. — Ceux-ci sont peu fréquents, et quand il en existe il est rare qu'ils soient très prononcés.

Les *douleurs fulgurantes*, si caractéristiques dans le tabes, ne font ordinairement pas partie du tableau clinique de la maladie de Friedreich, cependant on les y rencontrerait quelquefois (Charcot).

(1) A. Chauffard. Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine méd.*, 1895, n° 52, p. 400.
(2) Londe et Lagrange. *Annales de méd.*, 1895.
(3) Sureau. Thèse de Paris, 1898.

L'*anesthésie* n'appartient guère non plus à la symptomatologie de cette maladie; pourtant quelques auteurs, entre autres Soca, sont d'avis qu'on l'y rencontrerait assez souvent quand on prend la peine de la rechercher avec soin. Dans certains cas, il existe une véritable hémi-anesthésie; celle-ci peut être le plus souvent considérée comme de nature hystérique; l'hystérie s'associe en effet à la maladie de Friedreich, ainsi qu'elle le fait si fréquemment avec la sclérose en plaques ou avec le tabes.

Quant au *sens musculaire*, les auteurs ne sont pas absolument d'accord sur la question de savoir s'il est intégralement conservé; tout ce que l'on peut dire, c'est que s'il peut être atteint dans certaines observations, en général il ne l'est guère; ainsi le signe de Romberg ne se voit que rarement, et encore, lorsque les malades oscillent après que leurs yeux sont fermés, n'est-il pas absolument certain que ces oscillations soient dues à la perte du sens musculaire plutôt qu'aux mouvements d'instabilité choréiforme dont sont affectés les individus atteints de la maladie de Friedreich.

C. **Troubles de la réflectivité.** — Leur importance au point de vue du diagnostic est presque aussi grande que pour le tabes.

Les *réflexes tendineux* font presque toujours défaut, notamment les réflexes rotuliens. Dans quelques cas cependant, on les a vus seulement diminués; certains auteurs même les signalent comme augmentés, mais il ne semble pas qu'on ait eu alors affaire à des cas purs de maladie de Friedreich.

Les *réflexes cutanés* au contraire ne présentent rien de caractéristique, ils sont ordinairement conservés, quelquefois un peu augmentés. Le signe de Babinski a toujours été constaté jusqu'ici.

D. **Troubles des organes des sens.** — A vrai dire, il n'existe pas de troubles des organes des sens dans la maladie qui nous occupe; c'est ainsi que le goût, l'ouïe, l'odorat, semblent être complètement indemnes. Mais comme, dans le fonctionnement de la musculature externe de l'œil, on observe certaines modifications, on peut étudier celles-ci sous la présente rubrique, bien qu'en réalité il s'agisse à peu près uniquement de troubles de la motilité.

Parmi ces troubles, le plus caractéristique est le *nystagmus*; il se montre dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous. La production de ce symptôme semble être en relation intime avec l'ancienneté de la maladie, c'est-à-dire qu'on ne le rencontre guère au début de celle-ci, tandis qu'il survient chez les sujets chez lesquels les premiers symptômes datent déjà de quelque temps (2, 3 ans et plus). De même que le nystagmus de la sclérose en plaques, ce phénomène est peu prononcé ou même disparaît à l'état de repos, mais dès que le malade veut fixer un objet, et surtout s'il est obligé de faire pour cela un effort, dans les positions extrêmes du regard, le nystagmus apparaît ou du moins s'exagère. Il pourrait aussi être provoqué par la rotation du malade suivant son axe vertical [Mendel (1), Geigel (2)]. C'est un nystagmus se produisant uniquement dans le sens transversal. Ces secousses nystagmiformes sont plus amples, mais moins nombreuses que celles du nystagmus de la sclérose en plaques ou du nystagmus provenant d'un vice de réfraction (Rouffinet) (3).

(1) Mendel. *Berliner med. Wochenschrift*, 1890, n° 47.

(2) Geigel. Ueber mechanisch ausgelösten Nystagmus. *Physikalish medicinische Gesellschaft in Würzburg. Analyse in Centralblatt für Nervenheilkunde*, 1892, p. 370.

(3) Rouffinet. *Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Frieidreich, etc.* Thèse de Paris, 1891, n° 331.

La *paralysie des muscles de l'œil* semble être extrêmement rare; Joffroy en a cependant observé un exemple; d'autres cas ont été vus par Erlenmeyer, Gowers, Mendel, Ormerod; il s'agissait toujours de paralysies partielles de la 3e paire; mais ces cas ne sont pas tous absolument purs.

Le *nerf optique* et la *fonction visuelle* peuvent être considérés comme indemnes dans la maladie de Friedreich; ce n'est que dans de rares cas (Friedenreich, Rouffinet) qu'on a constaté de la névrite optique, et encore faut-il se demander s'il ne s'agissait pas dans ces cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les réactions de la *pupille* sont normales; on ne constate ni mydriase, ni myosis, ni phénomène d'Argyll-Robertson.

E. **Troubles cérébraux.** — Les troubles nerveux qui peuvent être classés dans cette catégorie sont multiples et fréquents.

La *céphalalgie* existe quelquefois, elle peut revêtir l'aspect de migraine.

Les *vertiges* font plus directement partie de la symptomatologie ordinaire de la maladie de Friedreich; ils se montrent quelquefois par accès ou dans certains cas sont permanents et constituent un véritable état vertigineux qui vient encore compliquer l'incertitude signalée plus haut dans la station et dans la marche.

Quant à l'*intelligence*, elle est loin d'être aussi atteinte qu'il pourrait sembler d'après le premier aspect de ces malades. Ceux-ci paraissent en effet lourds, bornés et peu susceptibles d'attention si l'on s'en tient à leur apparence d'instabilité; mais, quand on les interroge avec soin, on s'aperçoit qu'ils sont parfaitement capables de recevoir une certaine instruction et que leurs réponses témoignent d'un degré de raisonnement assez en rapport avec leur âge. On ne pourrait cependant prétendre que les facultés psychiques acquièrent un développement tout à fait normal, et à cet égard les différences entre les sujets atteints de maladie de Friedreich et les individus normaux ne font que devenir plus sensibles à mesure qu'ils avancent en âge.

La *parole* est presque toujours altérée, surtout dans les cas où la maladie est arrivée à un certain degré de développement. Alors elle est lente, pesante, s'arrêtant sur certaines syllabes d'un mot, tandis que d'autres sont émises d'une façon plus rapide; certains mots sont plus mal prononcés que d'autres et aussi certaines lettres, par exemple L, K, V, I (Soca), mais jamais ces malades ne bégaient, et l'on ne peut pas dire non plus qu'ils scandent.

Quelquefois aussi on constate de légers troubles de la *déglutition* ou des palpitations.

F. **Troubles génito-urinaires.** — Pour les troubles urinaires, ils sont rares et peu intenses, on ne constate guère que de l'incontinence d'urine chez quelques malades. Pour les troubles génitaux, Soca nie absolument leur existence; d'après lui on ne verrait jamais d'impuissance chez l'homme, mais seulement un retard plus ou moins notable dans la date d'apparition de l'instinct sexuel, ou, chez la femme, dans celle de la menstruation.

G. **Troubles trophiques et vaso-moteurs.** — On ne peut que signaler l'absence des seconds, Friedenreich aurait cependant constaté de l'œdème et exceptionnellement on a signalé du refroidissement et de la cyanose des extrémités ou une hyperactivité sécrétoire de toutes les glandes (salivation, polyurie, hyperidrose, diarrhée, gastrorrhées, etc.); quant aux troubles trophiques, ils présentent des caractères dignes d'être relevés.

On observe dans la maladie de Friedreich un *pied bot* tout particulier qui n'a

guère d'analogue, sauf celui qui se montre dans certaines formes de la myopathie progressive primitive. Cestan (1) l'a cependant remarqué dans les affec-



Fig. 261. — Pieds d'une jeune femme, atteinte de maladie de Friedreich, qui présentait un double pied bot des plus accentués. — Remarquer l'hyperextension des orteils, surtout des gros orteils, la cambrure exagérée de la plante et du dos des pieds. (Malade du service Charcot, dessin de P. Richer.)

tions spasmodiques les plus variées, « chaque fois que la voie pyramidale est altérée ».

(1) Cestan. *Soc. anat.*, 9 décembre 1898.

La déformation en question appartient à la catégorie des pieds bots équins, mais en réalité elle diffère essentiellement du pied bot équin type, notamment de celui qui survient dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Chez les individus atteints de maladie de Friedreich qui présentent la déformation du pied, et c'est le cas pour presque tous, car ce phénomène est un de ceux qui se montrent dans les premières périodes de cette affection, voici quel est l'aspect de cette extrémité : le pied est plus court que chez les sujets sains, l'avant-pied est large, tout l'organe prend un aspect « tassé » dans le sens antéro-postérieur; si l'on examine le pied de profil, on constate qu'il est « creux » à sa face plantaire, tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée; en outre, les orteils revêtent la forme « en griffe » par suite de leur position en extension forcée; malgré cela ils sont susceptibles encore d'un degré assez marqué d'extension volontaire, et alors ils se trouvent véritablement en hyperextension, prenant, comme on l'a dit, un aspect analogue à celui des orteils chez les athéthosiques. Ces déformations sont bilatérales et disparaissent en partie dans la station debout : elles ne sont pas constantes et le pied des malades est assez souvent normal ou encore présente la concavité anormale que nous venons de décrire, mais sans redressement des orteils (Soca).

Il semble qu'il y ait dans cette déformation un mélange de contracture et d'hypotonie en proportions variables qui tantôt fait ressembler le pied à celui des hémiplégiques ou des paraplégiques spasmodiques, tantôt à celui des amyotrophiques : les altérations du squelette et des parties fibreuses sont sans doute consécutives et dues à la persistance permanente des causes de la déformation, contracture et hypotonicité musculaire. Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedenreich).

L'*atrophie musculaire* se rencontre dans quelques cas (Joffroy), soit sur les segments périphériques des membres (Déjerine), soit sur les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin.

Une *scoliose* assez prononcée ou plus souvent une cypho-scoliose s'observe chez un bon nombre des sujets atteints de maladie de Friedreich, mais, bien qu'elle puisse survenir dès les premières périodes, cette déviation rachidienne ne se montre guère en général que dans un stade assez avancé; cette scoliose est surtout marquée à la région dorsale; parfois elle s'accompagne d'un certain degré de lordose lombaire. On doit sans doute l'attribuer, comme les déformations du pied, à la fois à la paralysie, à l'hypotonicité, à l'atrophie musculaire et à la contracture diversement combinées.

Marche de la maladie. — Les différents symptômes ne semblent pas débuter toujours dans le même ordre chez tous les malades ni dans toutes les familles. Parmi les plus précoces on peut citer les troubles de la marche et l'hyperextension du gros orteil. Puis peu à peu, et en général d'une façon insensible, les autres symptômes font leur apparition; les membres supérieurs se prennent après les inférieurs, les yeux et la parole plus tard encore. Pour que la plupart des symptômes aient acquis un degré suffisant de développement et que le tableau clinique de la maladie de Friedreich soit à peu près complet, il faut compter environ un laps de trois à cinq ans à partir du début des premiers phénomènes. Dans quelques cas le processus morbide semble éprouver un coup de fouet par l'intervention d'une maladie aiguë intercurrente (Friedenreich) (¹);

(¹) A. FRIEDENREICH. Et Tilfälde af hereditär Ataxi (Friedreich's Sygdom). *Hosp. Tid.*, 1891. 3 R. IX. 2, 3; *Anal. in Neurolog. Centralblatt*, 1892, p. 211.

ce fait est intéressant, car on sait que dans la myopathie progressive primitive qui, elle aussi, est une maladie de nature héréditaire, la même influence peut s'observer; cette aggravation rapide semble être due à la débilitation causée dans l'organisme par la maladie aiguë.

Quand le malade est parvenu à la période de la maladie confirmée, il ne tarde pas à être confiné au lit par suite des progrès de l'ataxie des jambes; à ce moment les troubles de la motilité des membres supérieurs sont généralement assez accusés pour restreindre considérablement leurs mouvements, d'où l'impossibilité d'écrire, de coudre, etc....

Mais, quoique confinés au lit ou dans un fauteuil, ces sujets n'en continuent pas moins à vivre pendant de longues années encore, et la mort, quand elle survient, n'est pas due, en général, aux progrès de l'affection des centres nerveux, mais presque toujours à une maladie intercurrente quelconque.

La maladie de Friedreich ne se termine jamais par la guérison, c'est une affection à marche essentiellement progressive, mais, comme on vient de le voir, cette marche est très lente; elle peut être encore retardée par des rémissions d'une durée plus ou moins longue; il a été question plus haut des aggravations qui surviennent quelquefois.

Diagnostic. — La maladie de Friedreich semble emprunter, pour la plus grande difficulté du diagnostic, ses principaux symptômes à trois affections différentes du système nerveux : le tabes, la sclérose en plaques, la chorée de Sydenham. C'est donc surtout de ces trois affections qu'il faudra s'attacher à la distinguer.

Pour le *tabes*, les troubles de la démarche, l'absence des réflexes rotuliens, pourraient amener une erreur; cependant à un examen attentif on peut constater des différences notables dans les troubles de la marche dus à ces deux affections. Dans le tabes il s'agit surtout d'incoordination, dans la maladie de Friedreich de titubation cérébelleuse; de plus, dans la première de ces deux maladies les mouvements d'aspect choréiforme n'existent que rarement, tandis qu'ils sont fréquents dans la seconde. Dans la maladie de Friedreich les troubles de la sensibilité sont peu fréquents et tout au moins peu prononcés; dans le tabes au contraire ils constituent l'un des principaux traits de la symptomatologie; en outre, dans cette dernière affection le nystagmus peut être considéré comme faisant défaut d'une manière à peu près absolue sauf dans le cas avec cécité, et les paralysies oculaires, si fréquentes dans le tabes, ne s'observent au contraire presque jamais dans la maladie de Friedreich; le signe d'Argyll-Robertson s'observe presque toujours dans le tabes, jamais dans l'ataxie héréditaire. Les troubles viscéraux et trophiques, cutanés ou articulaires du tabes ne se rencontrent pas non plus dans la maladie de Friedreich, enfin celle-ci frappe tout particulièrement les enfants et tout au plus les jeunes gens et fait plusieurs victimes dans une même famille, tandis que l'ataxie locomotrice n'est jamais héréditaire et ne survient guère avant l'âge de vingt-cinq ans : il ne faut pas oublier cependant qu'on a signalé un certain nombre de cas de maladie de Friedreich à début tardif et que d'autre part des cas assez nombreux de tabes infantile ou de tabes familial ou héréditaire ont été rapportés dans les dernières années.

Pour la *sclérose en plaques*, les symptômes communs sont, en première ligne, le nystagmus, le tremblement, la titubation. Quant au nystagmus, il

présente, dans les deux cas, quelques signes distinctifs : dans la maladie de Friedreich les secousses sont plus amples et moins nombreuses et ne se font que dans le sens transversal, tandis que dans la sclérose en plaques elles peuvent se faire dans tous les sens (Rouffinet). D'autre part, la démarche cérébello-spasmodique de la sclérose en plaques diffère très notablement de la démarche cérébello-ataxique de la maladie de Friedreich; dans cette dernière, les réflexes rotuliens sont abolis, dans la première ils sont exagérés. Le tremblement de la sclérose en plaques est en général beaucoup plus marqué, ainsi que les troubles oculaires.

Avec la *chorée de Sydenham* il n'y a en somme de commun que l'instabilité dite choréiforme et le jeune âge des sujets; à cela près tous les autres symptômes sont différents, inutile d'insister longuement sur ce sujet.

Le diagnostic avec la *chorée chronique héréditaire de Huntington* peut présenter plus de difficultés ; mais outre le début dans un âge plus tardif, chez l'adulte ou parfois le vieillard, la chorée chronique s'accompagne plutôt d'exagération des réflexes que de diminution, le nystagmus fait défaut, il n'y a pas ataxie vraie, mais mouvements involontaires qui, à l'opposé de ceux de la maladie de Friedreich, diminuent dans les mouvements intentionnels; ils consistent en mouvements de détail, vifs, brusques, infiniment multipliés, variés et irréguliers, et non en une instabilité constante, une mobilité continue des membres entiers, du tronc et de la tête; la main ne plane pas sur l'objet qu'elle veut saisir, le pied ne talonne pas; ni le pied ni le rachis ne présentent de déformation spéciale. Nous étudierons dans le chapitre consacré à l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* le diagnostic de cette affection avec la maladie de Friedreich.

Dans la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* décrite par Déjerine et Sottas, les réflexes sont abolis, les pieds et le rachis peuvent présenter une déformation très analogue à celle de la maladie de Friedreich, on peut observer du nystagmus, des troubles de la parole, de l'ataxie des mouvements, mais on observe en outre l'hypertrophie des troncs nerveux, l'atrophie de certains muscles, des troubles de la sensibilité, le signe d'Argyll et le signe de Romberg, l'ataxie est enfin toujours moins prononcée (Déjerine).

Étiologie. — La maladie de Friedreich présente ce caractère fondamental, au point de vue étiologique, d'être une maladie familiale, c'est-à-dire une maladie qui frappe plusieurs membres d'une même famille. D'une façon générale, les membres atteints sont frères et sœurs; quelques auteurs ont vu un individu présentant cette affection procréer des descendants qui en étaient également atteints; mais ce fait est en tout cas rare et c'est plus particulièrement sur une seule génération que sévit l'affection.

De plus, il faut remarquer que, dans certaines familles, la maladie de Friedreich frappe un seul enfant alors que les autres restent indemnes, ou bien deux frères ou sœurs en seront atteints tandis que trois ou quatre autres ne le seront pas. On ne saurait d'ailleurs donner les raisons de cette inégalité entre les différents enfants des mêmes géniteurs; en tout cas on doit remarquer que, dans ces cas de distribution inégale de la maladie, ceux des enfants qui en sont indemnes présentent souvent des accidents nerveux de nature variée mais plus ou moins graves.

On ne connaît rien non plus de précis sur les influences pathologiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants; il ne paraît

pas, quelle que soit la vraisemblance de cette hypothèse, que la syphilis héréditaire joue ici un rôle important; Oppenheim, Wickel [1] ont cependant rapporté des cas probables, et récemment M. Bayet [2] a publié l'histoire d'une famille dont quatre enfants présentaient à la fois des signes indubitables d'ataxie héréditaire et d'hérédo-syphilis; quant à l'alcoolisme ou aux tares névropathiques, on ne peut les incriminer ni plus ni moins que pour les autres maladies nerveuses. Il est des cas dans lesquels la maladie de Friedreich semble se développer sous l'influence directe d'une maladie infectieuse (diphtérie ou rougeole Schœnborn [3], Hoffmann [4], Petit) [5], coqueluche (Variot) [6]. Katz [7] a vu se développer dans le cours de la scarlatine les symptômes d'une méningite cérébro-spinale auxquels ont succédé ceux d'une maladie de Friedreich), etc., mais, en présence des faits plus nombreux encore dans lesquels aucune infection ne paraît avoir existé, on n'est pas autorisé à conclure qu'il s'agit là d'une relation de cause à effet.

La maladie de Friedreich est surtout une maladie de l'enfance bien plus que de la puberté, comme le pensait Friedreich lui-même. Sur un ensemble de 76 cas Soca a trouvé que les deux tiers avaient débuté avant l'âge de 14 ans; il est rare que les premiers symptômes se montrent après l'âge de 16 ans; cependant si l'on en croit Bonnus [8] le début serait tardif dans un vingtième des cas, de 18 à 25 ans (cas de Dreschfeld, Auscher, Gowers, Bonnus, Philippe et Oberthür, Carré, Musso, Bezold, etc.): il semble probable que, dans un certain nombre de ces cas, l'affection étant très lentement progressive, seuls les symptômes dignes d'attirer l'attention ont apparu aussi tardivement; Bonnus admet qu'elle peut demeurer très longtemps latente et n'être reconnue que quand une infection ou un traumatisme ont donné un coup de fouet à la maladie.

Un autre phénomène intéressant a été mis en relief par Soca, c'est que, dans une même famille, la maladie de Friedreich débute à deux ou trois ans près au même âge chez tous les membres de cette famille qui doivent en être atteints. Cette individualité relative de chaque famille se retrouverait d'ailleurs également, au point de vue clinique : certains phénomènes se montreraient chez tous les membres d'une même famille tandis qu'ils ne se produiraient pas chez les membres d'une autre famille.

Le sexe masculin serait un peu plus souvent frappé que le féminin (68 cas contre 47 cas, Soca), contrairement à l'opinion première de Friedreich.

Anatomie pathologique. — La première chose qui frappe l'œil, à l'ouverture du canal rachidien, est la gracilité de la moelle, à tel point que le diamètre de cet organe ne dépasse pas les trois quarts ou même les deux tiers du diamètre normal; c'est surtout dans la région dorsale que cette gracilité serait le plus marquée. Peut-être le *cervelet* participe-t-il à cette atrophie; Londe, Dumon en ont cité des cas, mais cette atrophie reste exceptionnelle; aussi ne

(1) WICKEL. *München. med. Wochenschr.*, 20 février 1900.
(2) BAYET. *Société belge de dermatologie*. 16 mars 1902 et *Journal de neurologie*, 1902.
(3) SCHOENBORN. *Neurol. Centralbl.*, 1901.
(4) HOFFMANN. *Soc. méd.*, Heidelberg, 1895.
(5) PETIT. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.
(6) VARIOT. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.
(7) KATZ. *D. medic. Wochenschr.*, 15 septembre 1898.
(8) BONNUS. Thèse de Paris, 1898.

peut-on plus admettre aujourd'hui l'opinion de Senator [1] qui considère la maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale l'atrophie cérébelleuse; les lésions médullaires ne seraient que secondaires.

A l'examen microscopique on constate l'existence d'une sclérose médullaire bien caractérisée. Cette sclérose est localisée dans le territoire d'un certain nombre de faisceaux et prend, dès l'abord, une apparence nettement systématique.

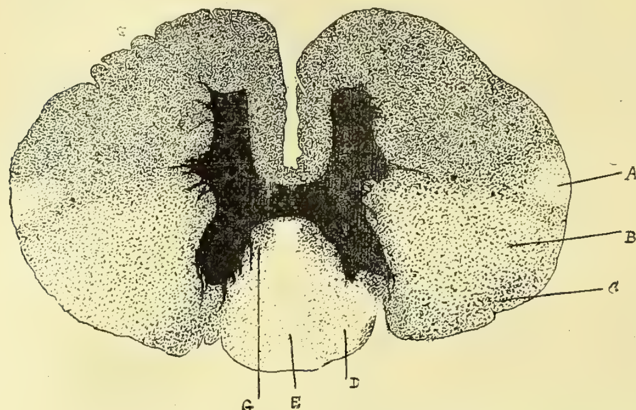


Fig. 262. — Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de maladie de Friedreich (d'après Blocq et Marinesco). — *A*, portion triangulaire fortement dégénérée située en avant du faisceau cérébelleux direct, et qui, pour Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers; — *B*, faisceau latéral médiocrement dégénéré; — *C*, faisceau cérébelleux direct; — *D*, cordon de Burdach dégénéré; — *G*, bande de fibres saines contournant la corne postérieure.

A. *Cordon postérieur.* — Les faisceaux les plus altérés sont les faisceaux de Goll; ils sont sclérosés dans toute leur hauteur depuis la région sacrée jusqu'à leur terminaison dans le bulbe.

Quant aux cordons de Burdach, leurs lésions sont au maximum dans la région lombaire, elles vont en diminuant à mesure qu'on les examine de plus en plus haut, souvent elles disparaîtraient au niveau du bulbe; leur portion interne est plus altérée que l'externe, dans certains cas même cette dernière aurait été trouvée à peu près indemne.

Philippe et Oberthür [2] ont constaté que de nombreux cylindres-axes persistent assez longtemps dans les faisceaux sclérosés et se demandent si cette intégrité relative n'expliquerait pas l'absence de gros troubles sensitifs dans la maladie de Friedreich, alors qu'ils sont si fréquents et si prédominants dans le tabes; Déjerine avait attribué cette différence à l'atteinte plus prononcée dans le tabes des racines postérieures et des nerfs périphériques, Blocq et Marinesco [3] à une différence de nature entre les deux maladies, nature inflammatoire pour le tabes, évolutive pour l'ataxie héréditaire.

Les zones cornu-commissurales et cornu-radiculaires et le centre ovale de Flechsig sont d'ordinaire relativement épargnés pendant plus ou moins longtemps.

B. *Faisceau cérébelleux direct.* — La sclérose de ce faisceau se montre dès son origine, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure; elle est plus marquée encore au niveau de la région dorsale supérieure, au contraire elle diminue notablement dans la région inférieure du bulbe.

C. *Faisceau de Gowers.* — Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Dana, Bonnus, Mackay ont trouvé la sclérose dépassant plus ou moins en avant le faisceau cérébelleux direct et parfois altérant presque

(1) H. Senator. Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich sche Krankheit). *Berliner klinische Wochenschr.*, 1893, n° 21.
(2) Philippe et Oberthür. *Revue neurol.*, 1901, p. 971.
(3) Déjerine, Blocq et Marinesco. *Soc. de biol.*, 1890.

complètement le faisceau de Gowers, au moins dans sa partie supérieure.

D. *Faisceau latéral.* — De l'avis à peu près unanime des auteurs, les

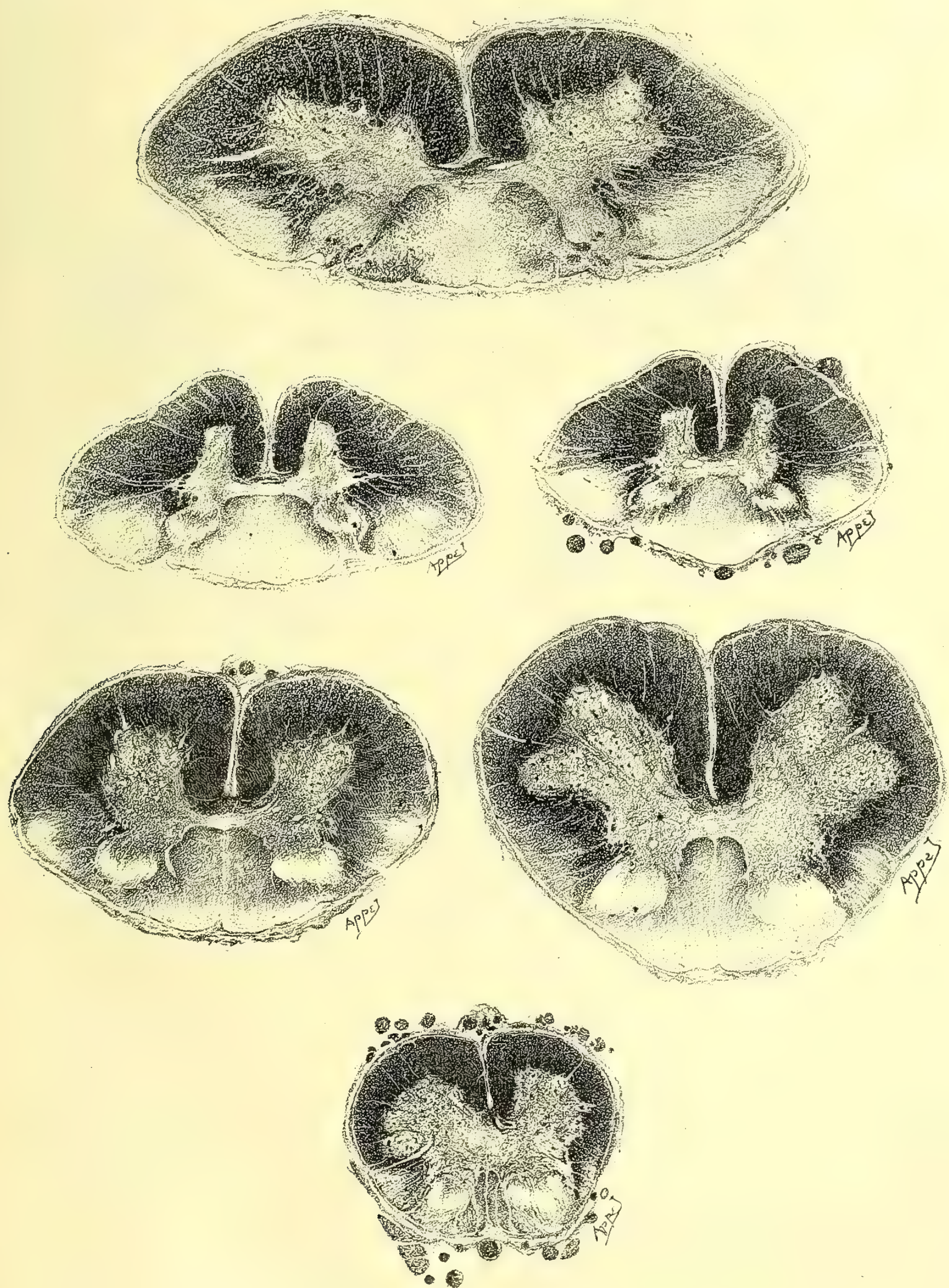


Fig. 263. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich. (Autopsie du service de Bicêtre.)

lésions siégeraient à ce niveau dans les faisceaux pyramidaux croisés. Il est certain que le territoire sclérosé correspond assez exactement à celui de ces

faisceaux; cependant la dégénération ne semble pas s'accoler à la corne postérieure aussi étroitement qu'elle le fait, par exemple, dans les cas de dégénération secondaire d'origine cérébrale; si l'on rapproche cette divergence de localisation du fait que dans la maladie de Friedreich les phénomènes spasmodiques font défaut pendant tout le cours de l'affection, on serait peut-être fondé à se demander si, au lieu d'une altération des fibres pyramidales, il ne s'agirait



Fig. 264. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich (figures empruntées au Mémoire de Philippe et Oberthür in *Revue neurologique*, 1901).

pas là de l'altération d'autres fibres entremêlées à celles qui constituent le faisceau pyramidal croisé. Une fois cependant on a pu suivre la dégénérescence du faisceau pyramidal jusque dans les pyramides où il paraît être homogène. Il est à désirer que de nouvelles recherches soient instituées sur ce point de l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich.

E. *Cordons antérieurs.* — Quelques auteurs ont constaté une dégénérescence plus ou moins accusée des faisceaux pyramidaux directs (Friedreich et Schultze, Ewerett Smith, Bonnus [1], Mackay [2], Philippe et Oberthür, etc.).

F. *Zone marginale de Lissauer.* — Pour ce qui touche les altérations des

(1) Bonnus. *Icon. Salpêtr.*, 1898.
(2) Mackay. *Brain*, 1898.

fibres de cette zone, les descriptions des différents auteurs sont loin d'être concordantes. D'après Rütimeyer et Ladame elles feraient défaut; au contraire, Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco disent avoir nettement observé la lésion de ces fibres, du moins dans la région lombaire; celles-ci paraissaient au contraire en bon état dans les régions dorsale et cervicale. L'opinion de ces derniers auteurs, étant donnée la date récente de leurs examens, mérite toute créance.

G. *Substance grise.* — Ses altérations doivent être étudiées dans ses différentes parties.

a) *Corne postérieure.* — Elle est diminuée de volume et le nombre des cellules qu'on y rencontre semble moindre qu'à l'état normal.

b) *Colonne de Clarke.* — Elle présente deux modifications importantes : d'une part les fibres nerveuses qui normalement y forment une abondante intrication ont, dans la maladie de Friedreich, en partie disparu, comme cela a lieu dans le tabes ; mais, contrairement à ce qui se voit dans cette affection, le nombre des cellules nerveuses ganglionnaires est notablement moindre (ce qui permet d'expliquer la dégénération des fibres des cordons cérébelleux directs et de Gowers dont ces cellules constituent les centres trophiques) ; de plus, celles de ces cellules qui restent sont plus petites et montrent une atrophie de leurs prolongements.

c) *Corne antérieure.* — Friedreich, Rütimeyer, Mirto, Bürr, J. Simon [1] prétendent y avoir constaté quelques altérations, notamment une atrophie des cellules ganglionnaires ; ces faits paraissent exceptionnels.

H. *Bulbe.* — Le bulbe est ordinairement indemne sauf au niveau des corps restiformes (prolongement des faisceaux de Gowers et de Flechsig) et des noyaux de Goll et de Burdach ; cependant, dans deux cas où la mort avait été consécutive à des accidents bulbaires, Philippe et Oberthür ont trouvé une prolifération névroglique importante du plancher du 4e ventricule.

I. *Canal de l'épendyme.* — On a noté dans quelques cas des altérations de celui-ci dont quelques-unes, l'ectopie latérale et la bifidité, semblent tenir également à des vices de développement, quelquefois aussi il existerait des lésions périépendymaires.

J. *Méninges spinales.* — L'accord fait défaut sur cette question ; dans certaines autopsies les méninges sont déclarées intactes, dans d'autres au contraire on leur décrit un épaississement plus ou moins marqué, surtout au voisinage des cordons postérieurs. Barjon et Cade [2] ont trouvé une fois des lymphocytes nombreux dans le liquide céphalo-rachidien; Babinski et Nageotte n'ont pas trouvé de lymphocytose dans deux cas de maladie de Friedreich.

Même dissentiment sur l'état des *racines postérieures* ; pour certains auteurs on ne constate à leur niveau aucune lésion, pour d'autres (Letulle et Vaquez) elles sont atteintes d'une façon irrégulière, enfin pour Blocq et Marinesco leurs lésions sont aussi intenses que dans le tabes. Les ganglions spinaux sont parfois altérés (Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Mackay).

Quant aux *nerfs périphériques*, bien qu'ont ait cherché à baser sur leur intégrité l'explication de l'absence ordinaire de douleurs fulgurantes dans la maladie de Friedreich (Letulle et Vaquez, Déjerine), cette intégrité ne serait rien moins que démontrée, d'après Blocq et Marinesco. Rütimeyer, Guizetti, Mirto,

(1) J. Simon. *Progrès méd.*, 4 septembre 1897 (examen anatomique fait par Philippe).
(2) Barjon et Cade. *Soc. biol.*, 2 mars 1901.

Mackay les ont trouvés altérés, Philippe et Oberthür les ont reconnus intacts.

Ce qui frappe en somme, surtout si l'on fait le relevé des lésions trouvées dans les autopsies jusqu'ici publiées, c'est l'extrême variabilité des lésions comme le remarquent Vincelet(1) et Dumon (2) ; seules les scléroses des faisceaux de Goll et de Burdach, l'atrophie des cornes et des racines postérieures sont constantes et encore présentent-elles dans leur intensité la plus grande variabilité ; les lésions des faisceaux de Flechsig et de Gowers, des faisceaux pyramidaux, des cordons et des cornes antérieures, de l'épendyme, des racines et des nerfs périphériques sont toutes inconstantes.

La nature même de la sclérose dont nous venons d'étudier la localisation dans la moelle a fait l'objet de discussions. Déjerine et Letulle, s'appuyant, entre autres arguments, sur la disposition de ce tissu scléreux en « tourbillons » et sur l'intégrité, dans le territoire ainsi envahi, des septa conjonctifs et des vaisseaux, du moins dans le domaine des cordons postérieurs, pensent avoir découvert là « une sclérose névroglique pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici » ; pour ces auteurs, les lésions de la maladie de Friedreich relèveraient donc de deux processus différents : l'un localisé dans les cordons postérieurs et consistant en une gliose (sclérose d'origine ectodermique) l'autre localisé dans les faisceaux pyramidaux croisés et dans les faisceaux cérébelleux directs et consistant en une sclérose d'origine vasculaire. Déjerine a reconnu depuis que les tourbillons existent aussi, quoique moins abondants, dans les faisceaux pyramidal et cérébelleux et il en conclut que la sclérose est d'origine névroglique, au moins en partie, dans les cordons latéraux comme dans les postérieurs.

Cette opinion a été battue en brèche par Blocq et Marinesco, Achard, Weigert, Philippe et Oberthür : ces auteurs sont arrivés, chacun par des voies différentes, à cette conclusion que, dans la maladie de Friedreich, la sclérose ne saurait être considérée comme de nature essentiellement névroglique ; Weigert a même montré que dans un certain nombre d'autres affections médullaires, notamment dans la sclérose en plaques, la prolifération de la névroglie était notablement plus prononcée que dans la maladie de Friedreich. Dans toutes les scléroses médullaires on peut trouver des tourbillons.

Quoi qu'il en soit de cette discussion, le fait est qu'on ignore actuellement la nature de cette maladie ; il est notamment impossible de dire s'il s'agit là de lésions nées sur place ou de dégénérations secondaires consécutives à l'altération de parties du système nerveux très éloignées les unes des autres (ganglions spinaux, cellules des cornes postérieures et des colonnes de Clarke, cervelet).

Traitement. — On a déjà vu que la marche de la maladie de Friedreich était essentiellement progressive et fatale ; il en est ainsi du reste pour les autres maladies familiales. Tous les traitements employés contre elle sont restés sans résultat. La *suspension*, le massage, la galvanisation, semblent cependant avoir, dans quelques cas, amené l'amélioration de certains symptômes. Des tentatives de rééducation des mouvements auront sans doute dans l'avenir quelque succès sur les troubles moteurs. Malheureusement, dans l'ignorance où l'on est de la cause de cette maladie, il est impossible d'instituer contre elle, chez les sujets qui en sont atteints, ou chez les ascendants, une thérapeutique rationnelle.

(1) VINCELET. Thèse de Paris, 1900.
(2) DUMON. Thèse de Lyon, 1902.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Par André LÉRI

Historique. — Pierre Marie, en 1893, a réuni sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse (1) une série d'observations non classées, désignées par leurs auteurs sous des noms divers, et présentant toutes avec la maladie de Friedreich un certain nombre de symptômes communs et un certain nombre de signes différentiels; ce travail était basé sur 16 observations appartenant à 4 familles et rapportées par Fraser (2), Nonne (3), Sanger-Brown (4), Klippel et Durante (5). L'année suivante, Brissaud et Londe, Paul Londe (6) publièrent 3 cas de la nouvelle entité morbide appartenant à deux familles, et en 1895 Londe en fit le sujet de son importante thèse inaugurale.

De nouvelles observations ont été rapportées depuis lors qui justifient pleinement la description de Pierre Marie et la dénomination qu'il a adoptée : cas de Lennalm (7) (3 observations), de Pauly (8) (3 observ.), de Hodge (9) (3 observ.), de Romanoff (10) (4 observ.), de Miura (11) (3 observ.), de Rossolimo (12) (3 observ.), de Baumlin (2 observ.), etc. Dans aucun de ces cas le caractère héréditaire et familial de la maladie n'a fait défaut; le caractère cérébelleux n'est pas moins certain; lors de la leçon fondamentale de Pierre Marie, deux autopsies jusqu'alors uniques indiquaient toutes deux une atrophie considérable du cervelet; depuis lors, de rares autopsies (Meyer) (13) (Thomas et Roux) (14) ont été faites sans qu'on ait trouvé une lésion notable du cervelet, mais il n'en est pas moins avéré que, si les lésions du cervelet lui-même sont parfois d'une constatation difficile ou incertaine, l'altération des voies conductrices cérébello-médullaires est constante dans la maladie. Un certain nombre d'observations semblent rat-

(1) Pierre Marie. *Semaine méd.*, 1893, p. 444.
(2) Fraser. Defect of cerebellum occuring in a brother and a sister. *Glasgow med. Journal*, 1880.
(3) Nonne. Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, 1891.
(4) Sanger-Brown. On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892.
(5) Klippel et Durante. Contrib. à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892.
(6) Brissaud et Londe, Paul Londe. *Revue neurol.*, 1894.
(7) Lennalm. *Nord med. Ark.*, 1897.
(8) Pauly. *Soc. méd. de Lyon*, 1897, 17 mai.
(9) Hodge. *Brit. med. Journ.*, 1897, 5 juin.
(10) Romanoff. *Clin. des mal. nerv. de la Faculté de Kazan*, 1898.
(11) Miura. Comptes rendus de la Faculté de Tokio, 1898.
(12) Rossolimo. *Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1899, janvier-février.
(13) Meyer. *Brain*, 1897, p. 276.
(14) Thomas et Roux. *Revue de méd.*, 1901.

tacher la maladie de Friedreich à l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Seeligmuller, Erb, Menzel, Collins, Botkin, etc.); ces cas intermédiaires répondent sans aucun doute à des lésions complexes empruntées à l'une et à l'autre des deux maladies, toutes deux maladies de développement.

Étiologie. — L'un des caractères capitaux de l'hérédo-ataxie cérébelleuse est son début plus *tardif* que la maladie de Friedreich; il est exceptionnel qu'elle débute avant quinze ans, tandis qu'au contraire il est rare que la maladie de Friedreich se montre après cet âge; on l'a vue ne survenir qu'à quarante-six ans (Sanger-Brown). Elle semble débuter de plus en plus tôt dans les générations successives; chez les enfants d'une même génération elle se montre à peu près au même âge, parfois de plus en plus précocement. Elle présente un caractère *héréditaire* bien plus accusé que la maladie de Friedreich : cette dernière affection est beaucoup plus nettement familiale qu'héréditaire sans doute parce que, comme le remarque Pierre Marie, elle débute de très bonne heure et que les malades se marient rarement. Dans les familles d'hérédo-ataxiques, certaines générations restent indemnes entre deux générations malades; de même certains enfants d'une même génération restent sains entre deux enfants malades. Les hommes sont à peu près aussi souvent frappés que les femmes, mais la maladie se transmet plutôt par les femmes (P. Marie).

Aucune infection ni intoxication ne se rencontre spécialement dans les antécédents héréditaires ou personnels; la syphilis ne paraît jouer aucun rôle, peut-être l'alcoolisme a-t-il quelque influence; ce qu'on rencontre surtout dans les familles, ce sont les *tares nerveuses* ou autres (asymétrie faciale, parésies diverses, morts subites, hystérie). Ces données étiologiques caractérisent assez bien « une maladie de déchéance ou de régression dans le développement » (Londe).

Symptomatologie. — « Le *début* se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche; parfois cependant on a noté comme premiers phénomènes des douleurs, fulgurantes ou non, dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des membres supérieurs aurait été observé par Sanger-Brown, mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et parfois aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Parfois on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. » (P. Marie.)

Troubles moteurs. — Les troubles moteurs sont exactement ceux de la maladie de Friedreich, ce qui nous dispensera d'insister longuement.

La *marche* est lente, incertaine, ébrieuse et festonnante; le malade cherche à s'appuyer aux murs ou aux meubles; il avance en deux temps pour ainsi dire, le corps reste d'abord en arrière, le pied se soulève et est brusquement projeté en avant, il retombe alors lourdement, et c'est à ce moment seulement que le tronc s'avance à son tour. Dans d'autres cas, au contraire, et cela surtout

quand le malade se sert de béquilles, c'est le tronc qui avance le premier, les pieds restés en arrière sont alors traînés péniblement sans quitter le sol comme s'ils tiraient un boulet : cette démarche très spéciale est considérée par P. Marie et Crouzon comme symptomatique de la lésion du faisceau cérébelleux direct.

La *station* debout est tout aussi hésitante et oscillante que dans la maladie de Friedreich; l'instabilité atteint non seulement les pieds, mais encore le tronc et la tête. Comme chez les « Friedreich », il n'y a pas ou peu de signes de Romberg.

Aux *membres supérieurs* on constate que la main « plane » pour saisir de petits objets et est animée d'un tremblement dans les mouvements intentionnels qui s'exagère, comme dans la sclérose en plaques, au fur et à mesure qu'elle s'approche du but; une fois le mouvement accompli, une fois l'objet saisi, tout tremblement cesse. Ce tremblement est surtout rendu manifeste dans les premiers temps par l'examen de l'écriture. La force musculaire est intégralement conservée.

Tous ces troubles se rapportent en somme à ce que Babinski a décrit sous le nom d'*asynergie cérébelleuse*, c'est-à-dire à l'impossibilité d'associer et de coordonner les contractions des différents groupes musculaires necessaires à l'accomplissement d'un mouvement ou au maintien d'une attitude. Ces troubles sont parfois différenciables précocement, en dehors même de l'aspect et de la démarche des sujets, par toute une série de mouvements que l'on peut désigner à juste titre sous le nom d' « *exercice à la Babinski* », à l'instar de l' « exercice à la Fournier » que l'on fait exécuter aux tabétiques[1]. Cet exercice montre la décomposition des mouvements en leurs parties élémentaires.

C'est ainsi que le malade étant couché les jambes étendues, pour rapprocher le talon de la fesse, il soulèvera d'abord le pied, puis pliera la jambe, et enfin laissera lourdement retomber le pied sur le sol; la même série de mouvements simples s'accomplira en sens inverse pour étendre de nouveau la jambe. Pour mettre un genou sur une chaise, le cérébelleux soulèvera très haut le genou, puis pliera la jambe, et enfin viendra brusquement cogner son genou sur la chaise. Pour toucher de la pointe du pied, lorsqu'il est assis, la main qu'on étend à 60 centimètres environ au-dessus du sol et à 60 centimètres au-devant du genou, le malade pliera d'abord la cuisse, puis étendra brusquement la jambe, et le pied viendra atteindre le but avec une certaine brusquerie, mais sans le dépasser. La même décomposition des mouvements se produit en sens inverse lorsque le malade posera de nouveau le pied à terre. Pour s'asseoir, le malade étant étendu et les bras croisés, il soulèvera très haut ses pieds, alors qu'un sujet normal les laisse appliqués au sol; ce symptôme, que Babinski a attribué, quand il existe d'un côté dans l'hémiplégie organique, à l'hypotonie des muscles fessiers, peut se constater aussi dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse et doit être attribué à l'asynergie de ces muscles et des muscles fléchisseurs du tronc. Pour porter la tête en arrière et courber le tronc dans le même sens quand il est debout, le cérébelleux étendra le tronc sur les cuisses, mais ne fléchira pas les cuisses sur les jambes comme un sujet normal; le corps fera un angle ouvert en arrière et non un arc, et le malade tombera bien avant d'avoir obtenu le degré de courbure que peut obtenir un individu sain.

(1) Babinski. De l'asynergie cérébelleuse. *Revue neurol.*, novembre 1899.

On constate de plus dans la maladie décrite par P. Marie, comme dans la maladie de Friedreich, des *secousses choréiformes* plus ou moins fréquentes et plus ou moins violentes; des troubles du même genre, des mouvements associés produisent dans la face de véritables grimaces quand les malades parlent. Rossolimo a noté chez plusieurs de ses malades une mimique faciale exagérée.

Enfin on a noté une *prolongation exagérée de la contraction musculaire*, une raideur dans les mouvements actifs sans phénomènes spasmodiques, sans raideur dans les mouvements passifs; c'est à un faible degré le symptôme de la maladie de Thomsen, mais sans réaction myotonique. Les *crampes* peuvent être fréquentes et douloureuses, elles siègent notamment sur le cordon testiculaire, le pharynx, l'œsophage, etc.

Troubles de la parole et de la voix. — Les troubles de la *parole* sont surtout des troubles moteurs; la parole est, comme la démarche, « pesante, incertaine, titubante »; elle est irrégulière et explosive, saccadée, mais non véritablement scandée; les mots les plus longs sont d'ailleurs parfaitement prononcés en entier. La *voix* devient sourde, gutturale et monotone, quelquefois au point que le malade ne peut plus chanter. La *langue* présente un tremblement moins régulier, moins égal, moins fibrillaire que dans la paralysie générale. Quelques troubles de la *déglutition* dénotent parfois une véritable ataxie pharyngée.

Troubles de la réflectivité. — A l'inverse de la maladie de Friedreich, les *réflexes rotuliens* sont toujours ou conservés ou le plus souvent *exagérés*; il existe parfois du clonus du pied, rarement des phénomènes spasmodiques plus caractérisés; mais alors que chez les « Friedreich » les réflexes tendent à s'affaiblir dès le début et disparaissent précocement pour ne plus jamais reparaître dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes, d'abord exagérés, peuvent, à une époque plus ou moins lointaine de l'évolution, s'affaiblir et disparaître par suite de l'atteinte tardive de certains faisceaux médullaires : le type cérébelleux évolue vers le type Friedriech. Les *réflexes cutanés* sont parfois diminués.

Troubles de la sensibilité. — Ces troubles sont exceptionnels; il est rare de rencontrer des douleurs vives, des douleurs fulgurantes entre autres; la plupart des troubles sensitifs subjectifs et objectifs doivent peut-être, comme le croit Londe, être mis sur le compte des névroses associées, hystérie et neurasthénie, qu'on rencontre fréquemment chez les hérédo-cérébelleux : tels la sensation de fatigue constante que présentent la plupart de ces malades, les céphalées et les lumbagos, l'engourdissement des jambes, telles aussi les anesthésies partielles, complètes ou dissociées (Klippel et Durante). Le *sens musculaire* est toujours parfaitement conservé.

Troubles trophiques. — L'absence presque absolue de troubles trophiques différencie l'hérédo-ataxie cérébelleuse de l'ataxie de Friedreich; en particulier on n'observe jamais dans la première de ces maladies les scolioses si prononcées et les pieds bots si particuliers qui sont très fréquents dans la seconde. Il serait cependant injuste de soutenir qu'il n'existe aucun trouble de ce genre : Londe aurait toujours constaté « un léger degré de scoliose » et le pied bot même entrait dans les observations, douteuses il est vrai, d'Erb; mais ces déformations n'ont rien de comparable comme importance avec celles de la maladie de Friedreich.

Troubles du caractère et de l'intelligence. — Le caractère des hérédo-cérébelleux est d'ordinaire triste, abattu et découragé ; ses modifications paraissent

exagérées par le relâchement excessif des muscles du visage à l'état de repos, ce qui donne à leur facies un aspect morne : un malade de Pierre Marie s'est pendu dans son lit. La mémoire s'affaiblit, l'attention diminue, on constate parfois une véritable « ataxie des pensées » (Seeligmüller), rarement un état d'hébétude presque complet. Il existe quelquefois des sensations de *vertige*, mais toujours moindres que ne le ferait supposer la perte apparente de la notion d'équilibre.

Troubles visuels. — Les troubles visuels sont presque constants dans l'hérédo-ataxie (22 cas sur 25, Londe) alors que, à part le nystagmus, ils n'existent presque jamais dans la maladie de Friedreich. Les troubles du *fond de l'œil* sont les plus rares; cependant on constate dans près du tiers des cas une *atrophie optique* plus ou moins prononcée de la pupille qui présente à peu près les caractères de l'atrophie tabétique : papilles décolorées, blanchâtres, avec contour net, rétrécissement des artères et légère congestion des veines par places. Aussi l'acuité visuelle est-elle très souvent diminuée et le champ visuel rétréci, mais très exceptionnellement il y a cécité complète; la dyschromatopsie, surtout pour le vert, s'observe parfois, rarement l'achromatopsie; tous ces troubles sont généralement tardifs.

Dans plus de la moitié des cas, les *réflexes pupillaires* ne sont pas modifiés, mais assez souvent on constate une diminution du réflexe à la lumière et parfois aussi une diminution du réflexe accommodateur; dans le seul cas où l'on a constaté une abolition complète du réflexe à la lumière (Sanger-Brown), il y avait une atrophie complète du nerf optique.

Les *troubles de la musculature externe* de l'œil sont de beaucoup les plus fréquents : en dehors des *secousses nystagmiformes* dans les positions extrêmes du regard, semblables à celles de la maladie de Friedrich, on rencontre fréquemment des paralysies oculaires : paralysie du droit externe, ptosis (ptosis « statique » de Sanger-Brown, c'est-à-dire n'existant qu'au repos), etc.; ces troubles sont surtout des troubles ataxiques plus ou moins analogues à ceux des membres. Rossolimo a noté un affaiblissement des muscles moteurs des yeux.

Troubles viscéraux. — Il n'y a généralement ni troubles urinaires, ni troubles génitaux (chez la femme la menstruation est cependant un peu retardée), ni troubles gastro-intestinaux, ni troubles respiratoires ou cardiaques. Il n'y a pas de troubles du goût, de l'odorat, ni de l'ouïe.

Évolution. — La marche de l'affection est essentiellement progressive, elle est susceptible de très longues rémissions, mais elle ne rétrocède jamais. Elle est d'ailleurs compatible avec l'existence et n'entraîne pas la mort par elle-même; celle-ci est causée, souvent à un âge avancé, par une maladie intercurrente quelconque; les hérédo-cérébelleux seraient particulièrement tuberculisables.

Diagnostic. — Toute notre description n'a été qu'un parallèle entre la *maladie de Friedreich* et l'entité clinique que P. Marie en a séparée; on a vu que dans les cas typiques la distinction est des plus faciles. Symptôme initial consistant en troubles de la motilité des membres inférieurs, démarche titubante, station difficile et oscillante, pas ou peu de signe de Romberg; un peu plus tard pseudo-tremblement intentionnel des membres supérieurs, parole lente et saccadée, secousses nystagmiformes, voilà pour les analogies; début plus tardif,

diminution ou abolition des réflexes rotuliens, absence de troubles visuels, existence de troubles trophiques marqués, voilà ce qui distingue la maladie de Friedreich. Mais il faut savoir que des cas intermédiaires peuvent se présenter et que la plupart des signes différentiels peuvent manquer : la maladie de Friedreich peut débuter plus tard, le pied et le rachis peuvent être normaux, des troubles oculaires peuvent survenir et même l'atrophie optique (Cohn) [1] : la seule différence qui subsiste alors est dans le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens (Londe). « Il est possible, dit P. Marie, que l'une et l'autre affection ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans le système nerveux des systèmes organiques analogues mais distincts, ou bien intéressant dans la maladie de Friedreich un nombre de systèmes autre que l'hérédo-ataxie cérébelleuse. »

L'*atrophie du cervelet* ne s'accompagne pas toujours des signes de l'hérédo-ataxie; il existe une atrophie cérébelleuse non familiale, le plus souvent accidentelle, survenant rapidement à la suite d'un traumatisme ou d'une infection, ordinairement accompagnée d'épilepsie ou de troubles mentaux graves, caractérisée par une incoordination souvent asymétrique, tendant à l'unilatéralité, et pas toujours par une exagération des réflexes rotuliens.

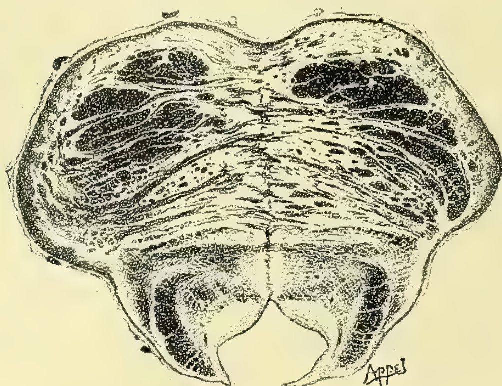


Fig. 265. — Protubérance annulaire de Haudeb... aîné. — Grossissement 2 1/2. Atrophie très marquée d'un grand nombre de fibres, notamment des fibres transversales.

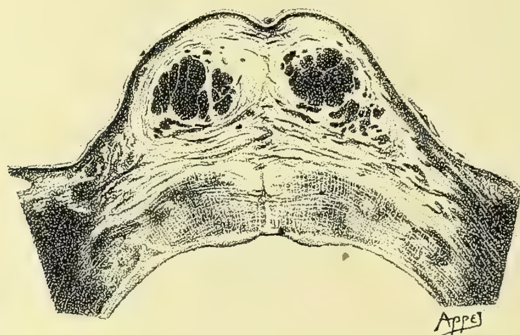
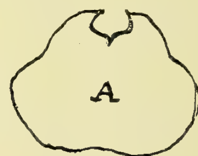


Fig. 266. — Bulbe de Haudeb... aîné. Hérédo-ataxie cérébelleuse. Grossissement 2 1/2.



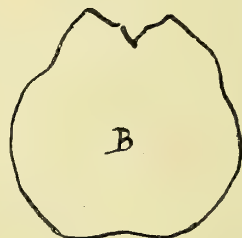


Fig. 267. — Comparaison du volume de la protubérance sur des coupes horizontales : A, dans un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse (Haudeb... aîné). — B, chez un sujet normal. — L'atrophie dans le cas A est très prononcée, elle semble être proportionnellement plus grande dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal.

La *sclérose en plaques* à forme cérébelleuse peut simuler à s'y méprendre

(1) Cohn. *Neurol. Centralbl.*, 1898, p. 302.

l'hérédo-ataxie, et seules l'évolution, saccadée dans la sclérose, lentement progressive dans l'hérédo-ataxie, et la notion étiologique, infection dans un cas, hérédité dans l'autre, pourront permettre un diagnostic qui restera parfois impossible.



Fig. 268. — Coupe sagittale oblique d'un hémisphère cérébelleux normal, coloration de Weigert.

La *paralysie spasmodique familiale* de Strümpell ne s'accompagne qu'exceptionnellement de troubles oculaires ; les phénomènes spasmodiques sont très accusés et la titubation fait défaut : le diagnostic sera généralement facile.

Anatomie pathologique. — Dans toutes les autopsies publiées jusqu'ici (Fraser, Nonne, Menzel, Meyer (1), Thomas et Roux (2), P. Marie et Switalski (3). Vincelet (4), Miura) on a trouvé le *cervelet petit* : mais cette diminution de volume allait de l'atrophie extrême (81 grammes au lieu de 160 à 170 dans le cas de Fraser) à la légère faiblesse du développement (Meyer, Thomas et Roux). La plupart des auteurs ont constaté une atrophie en masse de tous les éléments (Nonne, P. Marie et Switalski, etc.), certains une atrophie prédominante de la substance

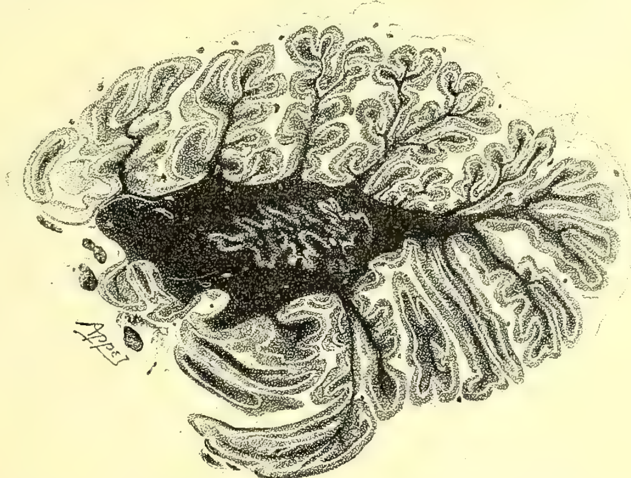


Fig. 269. — Coupe sagittale oblique d'un des hémisphères cérébelleux de Haudeb... aîné, coloration de Weigert. L'atrophie est ici manifeste, ainsi qu'en témoigne la diminution de volume de la substance blanche (colorée en noir sur la figure), tant dans sa masse centrale que dans les digitations qui pénètrent à l'intérieur des circonvolutions. Ces circonvolutions elles-mêmes sont plus grêles et comme fanées, les replis qu'elles forment sont moins nombreux que sur le cervelet normal. En outre l'espace clair existant au voisinage de la couche des cellules de Purkinje donne à la coupe de ce cervelet un aspect tout particulier.

(1) Meyer. *Brain*, 1897, p. 276.
(2) Thomas et Roux. *Revue de méd.*, 1901.
(3) Switalski. *Revue neurol.*, 1901.
(4) Vincelet. Thèse de Paris, 1900.

[*P. MARIE et A. LÉRI.*]

grise par diminution du nombre des cellules de Purkinje (Fraser, Menzel).

Voici la description que donne Switalski des lésions du cervelet dans le cas de Haudeb... aîné (service de P. Marie). « Les tissus sous-épendymaires du IVe ventricule et de tout l'aqueduc de Sylvius sont remarquablement épaissis. Dans le lumen du IVe ventricule et l'aqueduc de Sylvius on trouve des quantités de globules blancs qui sont accolés à l'épendyme.

Sur les coupes des hémisphères cérébelleux on constate que le nombre des

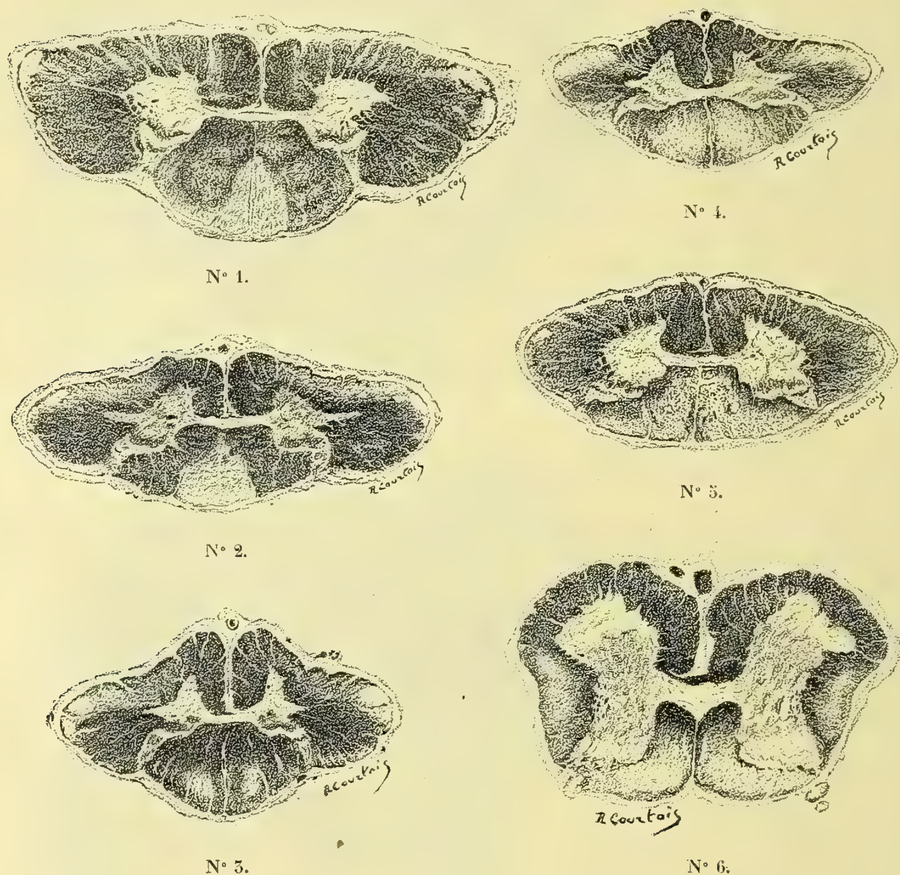


Fig. 270. — Coupes de la moelle de Haudeb... aîné. Dans ce cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse les lésions des cordons postérieurs sont très manifestes, celles des cordons antéro-latéraux, tout en étant très nettes, sont cependant moins prononcées ; elles occupent le faisceau de Gowers.

circonvolutions est très diminué, les sillons sont plus profonds et plus larges. Entre la couche moléculaire et granuleuse de l'écorce cérébelleuse on constate une zone qui n'est pas colorée par endroits à la largeur d'un demi-millimètre. L'existence de cette zone donne l'impression d'un décollement de l'écorce. Avec un fort grossissement on aperçoit que cette zone est composée d'un tissu fibrillaire très mal coloré dans lequel sont placées les cellules de Purkinje. Le nombre des cellules de Purkinje et leur structure ne présentent rien d'anormal. — La substance blanche centrale est réduite de

volume et est moins colorée (Weigert-Pal) sauf la couche des fibres qui entourent le noyau ventral sur la face postérieure.

Le noyau dentelé ne présente pas de lésions.

En dehors des altérations cérébelleuses parfois très minimes, plusieurs observateurs ont trouvé des lésions très nettes des *conducteurs cérébello-médullaires* : P. Marie et Switalski, Thomas et Roux, Miura ont remarqué la petitesse du système nerveux central, surtout de la moelle, l'atrophie de la substance grise, et la dégénération partielle des cordons postérieurs, des faisceaux de Gowers et des corps restiformes. Comme l'avait pensé Londe, « il est possible que le système cérébello-médullaire tout entier soit pris en même temps chez le même malade ».

Les colonnes de Clarke sont nettement altérées (fibres et cellules).

Traitement. — Il ne peut exister de traitement d'une maladie de développement qui par sa nature est fatalement progressive; le seul traitement possible est purement symptomatique et surtout palliatif des phénomènes pénibles ou douloureux, neurasthéniques et hystériques : toniques et reconstituants, hydrothérapie, analgésiques.

TABES DORSAL SPASMODIQUE (MALADIE DE LITTLE)

Historique. — Le nom de Tabes dorsal spasmodique a été créé par Charcot en 1875 et appliqué par lui à une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres et surtout des membres inférieurs. Cette affection devait reconnaître pour cause une lésion primitive de la portion intramédullaire des faisceaux pyramidaux. — Quelques mois auparavant, une description du même type morbide avait été faite par Erb, qui lui donnait le nom de *paralysie spinale spasmodique*. — Dans l'esprit de ces auteurs il s'agissait là d'une affection survenant chez des adultes. Malheureusement, la plupart des autopsies faites chez des individus de cette catégorie, chez lesquels le diagnostic de Tabes spasmodique avait été porté, ont montré qu'il s'agissait d'une lésion tout autre (sclérose en plaques, myélite transverse, etc...). Actuellement, il semble donc que le Tabes dorsal spasmodique, en tant que sclérose primitive des faisceaux pyramidaux survenant chez les adultes, doive être rayé des cadres nosologiques.

Au contraire il existe une affection d'origine congénitale qui répond parfaitement à la description du Tabes dorsal spasmodique et peut sans inconvénient être désignée sous ce nom. Déjà en 1840 des cas de ce genre ont été décrits par Heine sous la dénomination de *paraplegia spastica cerebralis*. C'est surtout à Little (1846-1870) que nous devons la connaissance de ce type morbide appelé par lui « congenital spastic rigidity of limbs » ; d'où le nom justement employé de « Maladie de Little », nom que P. Marie a le premier essayé d'acclimater en France (voir *France médicale*, avril 1891). Plus récemment, les publications de Rupprecht, de Feer, de Pierre Marie, de Sachs, de Freud, de Rosenthal, de Lannois, etc., sont venues témoigner plus ou moins en faveur de la manière de voir qui vient d'être énoncée et qui tend à prévaloir. — C'est le Tabes dorsal spasmodique ainsi compris qui sera exposé ci-dessous [1].

Symptômes. — Le caractère général de cette affection est de présenter d'une façon tout à fait prédominante le type d'une pseudo-paralysie spasmodique.

Du côté des membres inférieurs, on observe déjà dans la station debout des phénomènes assez particuliers consistant en ce que ces membres sont dans la

[1] D'après la manière de voir ancienne, le tabes dorsal spasmodique était une affection médullaire. C'est pour cette raison que l'usage s'est conservé de le décrire parmi les maladies de la moelle, bien qu'en réalité il soit plutôt une maladie cérébrale ou mieux un arrêt de développement d'un système cérébro-médullaire. Il serait donc préférable de traiter de cette maladie à propos des affections du cerveau; pour nous conformer à l'usage, nous décrirons cependant ici cette affection, mais en la considérant surtout au point de vue de ses symptômes médullaires.

rotation en dedans, raidis dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et de celle du genou. Il existe en outre une adduction permanente très marquée des deux cuisses, par laquelle celles-ci sont souvent comme accolées, jusqu'au niveau des genoux, tandis que, grâce à leur rotation en dedans, les jambes au-dessous des genoux s'écartent et laissent entre elles un large espace ovalaire. Par suite de cette attitude de la cuisse et de la hanche, il y a généralement aussi un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvitrochantériens et de la ceinture iliaque. Les pieds présentent ordinairement, dans les cas où les troubles moteurs sont très accentués, une tendance manifeste à l'équinisme due à la contracture des muscles jumeaux.

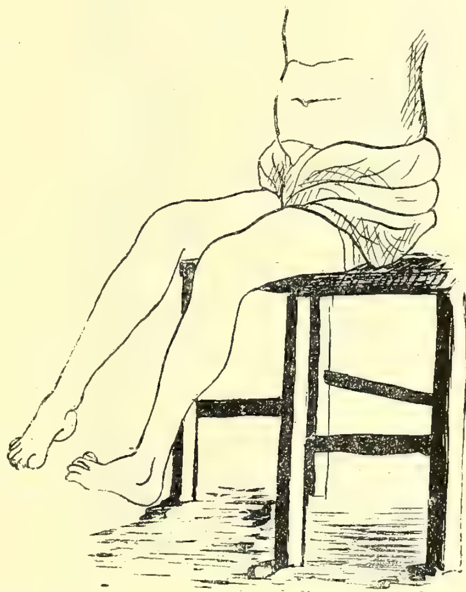


Fig. 271.— Attitude d'un malade atteint de tabes dorsal spasmodique, dans la position assise (collection de M. Charcot). — Les jambes ne pouvant être fléchies entièrement restent dans un état de demi-extension, d'où le manque d'équilibre des malades.

Quand on fait marcher ces malades, on voit les phénomènes de rigidité spasmodique s'exagérer encore. La pointe du pied traîne bruyamment et fortement contre le sol, elle est portée en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle dont le centre serait le pied qui reste fixe. En même temps on remarque une forte inclinaison du corps vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. La tête est d'ailleurs inclinée en avant ainsi que toute la partie supérieure du tronc ; les membres supérieurs sont à demi fléchis et fortement appliqués contre le tronc. Les malades semblent souvent comme poussés en avant et leurs pas se précipitent, tant par suite de l'inclinaison de la partie supérieure du tronc que par suite d'une sorte de clonus du pied qui se produit pendant les mouvements. La tendance qu'ont les membres à se porter dans l'adduction et dans la rotation en dedans fait qu'en marchant ces malades frottent leurs cuisses l'une contre l'autre et entre-croisent leurs pieds, aussi leur arrive-t-il bien souvent de tomber. Un certain nombre d'entre eux cependant parviennent, malgré ces conditions défavorables, à une locomotion suffisante, grâce à une adresse tout à fait singulière dans la manière de mouvoir leurs pieds ainsi déviés.

Dans la position assise, on constate des troubles analogues de raideur spasmodique : grâce à l'inclinaison en avant de la tête et de la partie supérieure du tronc et à l'état de flexion permanente dans lequel se trouve l'articulation coxo-fémorale, le malade ne peut rester sur une chaise : en effet, s'il veut laisser pendre ses jambes, son tronc tombe en avant; si au contraire ses jambes sont relevées, il est menacé de tomber en arrière ; à ce point de vue, et pour les

mêmes raisons, il faut encore signaler la difficulté éprouvée par les individus atteints de tabes dorsal spasmodique à s'asseoir par terre.

Pour les membres supérieurs, la rigidité spasmodique est moins prononcée quoique cependant très nette; on a vu qu'ils sont pendant la marche appliqués contre le tronc, les avant-bras sont fléchis, les mains en pronation avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Bien que les troubles fonctionnels ne soient pas aussi marqués que ceux des membres inférieurs, ils n'en sont pas moins manifestes, notamment pour la préhension des objets et à plus forte raison dans des mouvements plus étendus, comme dans celui de lancer une pierre au loin.

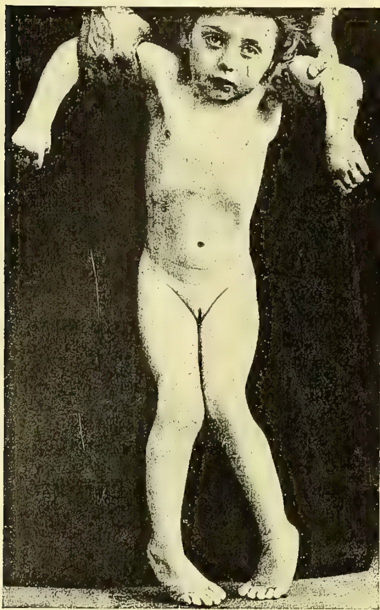


Fig. 272.
Fillette atteinte de la maladie de Little.

Tels sont, du côté des membres, les désordres de la motilité que l'on peut constater dans les cas les plus prononcés; il convient de dire que, chez la majorité des malades, ces désordres sont beaucoup moins intenses, et que parfois même cet état spasmodique ne se manifeste que par un peu de raideur dans la marche et surtout par l'exagération des réflexes rotuliens. D'après Oddo[1] un certain nombre de pieds-bots spasmodiques congénitaux bilatéraux seraient la seule manifestation d'une maladie de Little fruste.

Outre les muscles des membres, un certain nombre d'autres organes peuvent présenter une raideur plus ou moins accentuée. C'est ainsi que ceux du pharynx, de l'œsophage et du larynx pourraient être intéressés, d'où la production de troubles de la déglutition, de la respiration et de la phonation. Ces troubles sont en somme assez rares, seuls ceux de la parole sont assez fréquents; celle-ci est alors lente, traînante et saccadée, et il semble qu'elle éprouve une certaine difficulté à sortir des lèvres du malade.

La musculature oculaire est également atteinte : dans plus de 50 pour 100 des cas, Feer a pu constater l'existence d'un strabisme qui est le plus ordinairement convergent; les auteurs ne sont pas d'accord sur la cause de celui-ci. Pour Ziehl ce strabisme serait dû à des troubles de la réfraction; pour Feer il faudrait plutôt attribuer ce strabisme à des phénomènes de raideur musculaire analogues à ceux constatés sur les autres muscles du corps; il est assez vraisemblable que l'une et l'autre de ces théories peuvent s'appliquer suivant les cas. Le nystagmus a été signalé par plusieurs auteurs (Osler, Hateman); il existerait plutôt quand la maladie de Little s'accompagne de quelques troubles cérébraux.

Enfin les muscles de la face ne sont pas, eux non plus, indemnes de ces manifestations spasmodiques; celles-ci consistent dans des troubles de la mimique, surtout pendant le rire ou dans la colère, ou encore dans une expres-

(1) Oddo. Congrès gynécol., obstr. et pédiatrie. Marseille 1898.

sion stupide particulière qui se retrouve chez un certain nombre de malades, bien qu'en réalité, comme on le verra plus loin, les facultés mentales soient parfois à peu près intactes.

Il convient d'ajouter que ces troubles de la motilité s'accompagnent quelquefois, dans les cas qui sont très marqués, de rétractions fibro-musculaires amenant des déformations permanentes du pied ou des attitudes vicieuses du genou ou de l'articulation coxo-fémorale; ces rétractions sont une nouvelle cause de gêne des mouvements. — En revanche, on ne constate pas d'atrophie musculaire du côté des muscles atteints.

En résumé, au point de vue fonctionnel, la caractéristique de cette affection est la raideur dans les mouvements beaucoup plus qu'une paralysie véritable; il ne s'agit pas d'impotence réelle, mais d'une maladresse extrême.

Quant à la réflectivité médullaire, on a vu que les réflexes tendineux sont très notablement exagérés pour les membres inférieurs; il en est de même pour les membres supérieurs; cette exagération est telle qu'on peut le plus souvent constater la production de réflexes périostiques. Le clonus du pied est souvent impossible à constater à cause de la contracture et de la rétraction des muscles postérieurs de la jambe.

Les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial et leur intensité peut être considérée comme fort variable; cependant van Gehuchten [1] considère les réflexes cutanés comme généralement absents. Le signe de Babinski existe toujours (Glorieux, Cestan, Raymond, van Gehuchten).

La sensibilité générale dans tous ses modes est complètement intacte; le sens musculaire n'est pas affecté, quels que soient les troubles signalés dans les mouvements.

On n'observe généralement pas non plus de troubles marqués de l'excitabilité électrique, ou du moins, ceux qu'auraient rencontrés quelques auteurs (contraction tétaniforme par la faradisation) ne semblent pas faire partie inhérente et nécessaire du tabes dorsal spasmodique.

Il n'y a d'ordinaire aucun trouble trophique. Brissaud admet cependant qu'il y a presque constamment un retard notable dans le développement des membres inférieurs, une taille inférieure à la normale; Rosenthal a remarqué une petitesse exagérée du crâne. Plusieurs cas de cryptorchidie bilatérale ont été signalés tant dans la maladie de Little (5 cas de van Gehuchten) que dans des affections tabéto-spasmodiques plus ou moins analogues (Barbier et Mally, Pierre Marie etc.); cette cryptorchidie a été rencontrée aussi bien chez les enfants nés à terme que chez les prématurés; van Gehuchten l'attribue à l'absence du réflexe crémastérien plutôt qu'à un arrêt du développement, car il n'existait pas de cryptorchidie dans d'autres cas où le réflexe crémastérien existait.

Les troubles vaso-moteurs font défaut ou sont insignifiants.

Les sphincters conservent un fonctionnement régulier, peut-être cependant avec quelque tendance au spasme : pourtant Immerwohl a rapporté deux cas, et Simon un cas d'incontinence des urines et des matières.

Une question particulièrement intéressante est celle de savoir si dans le tabes dorsal spasmodique il existe ou non des troubles de l'intelligence. D'une façon générale, on peut dire qu'il n'en existe guère, et que ceux que l'on rencontre

[1] Van Gehuchten. *Le névraxe*, 10 mars 1902.

sont assez légers. En tout cas, ils ne sont pas toujours en rapport avec ce que l'on aurait supposé d'après l'aspect hébété que présentent un certain nombre des malades atteints de cette affection. Ces enfants jouissent en général de facultés mentales tout au moins ordinaires et ne sont ni des idiots, ni des imbéciles; quelques-uns peuvent même avoir une intelligence notablement au-dessus de la moyenne. Dans ces derniers temps, toutefois, on a signalé assez souvent des troubles de l'intelligence allant jusqu'à l'idiotisme complet chez des sujets qui paraissaient présenter isolé le syndrome de Little sans convulsions, ni troubles choréo-athétosiques (Mondio (1), Donaggio (2), etc.).

Au contraire, il n'est pas rare de rencontrer chez eux des défauts de caractère assez prononcés : ces malades sont souvent violents et très irritables et peuvent au point de vue moral présenter des signes de dégénération psychique.

Marche de la maladie. — Cette affection est, par définition, une maladie congénitale, mais il ne faudrait pas croire que ce soit à la naissance même qu'on en reconnaît ordinairement l'existence. En général, un certain temps se passe sans que les parents soupçonnent rien d'anormal chez leur enfant; c'est au bout de quelques mois qu'ils sont frappés de la raideur des jambes du petit être lorsqu'on le change ou qu'on le baigne; c'est plus tard encore, au bout de dix-huit mois, deux ans, qu'étonnés de le voir incapable de faire un pas tout seul, ils finissent par s'inquiéter et consultent un médecin. Léri (3) a attiré l'attention sur l'importance diagnostique et pronostique que peut présenter dans ces cas la recherche du réflexe des orteils; l'extension des orteils, qui est normale chez les nouveau-nés, ne disparaîtrait vers l'âge de 5 ou 6 mois que chez les enfants normaux et bien constitués, non chez les débilités, les atrepsiques comme le sont si souvent les enfants chez qui se découvriront plus tard les signes de raideur spasmodique du syndrome de Little. Aussi l'extension des orteils ne peut-elle avoir jusqu'à l'âge de 3 ans et même plus qu'une valeur symptomatique chez de tels enfants; au contraire la constatation nette, permanente et bilatérale de la *flexion* du gros orteil permettra au médecin d'affirmer que l'enfant retardataire sera indemne de maladie de Little aussi bien que de toutes les paralysies spasmodiques qui empêchent le plus souvent les enfants de marcher. Parfois, cependant, dès la naissance, les parents ont été frappés par une raideur toute spéciale, plus prononcée que le défaut de souplesse commun à tous les nouveau-nés; rarement même les membres sont dès la naissance absolument rigides. Souvent aussi ce sont les troubles de la déglutition, les difficultés de la succion, qui dès les premiers jours attirent l'attention (Brissaud, Mya et Lévi) (4).

Quelle est l'évolution de cette affection? — Ici il convient de distinguer l'évolution anatomo-pathologique et l'évolution clinique. Pour ce qui est de la première, il est peu vraisemblable qu'il se produise avec les années des modifications notables (en péjoration) dans les centres nerveux, car il s'agit là surtout d'un vice de développement. Au contraire, au point de vue clinique, on peut dire que le tabes dorsal spasmodique est une affection présentant une tendance manifeste à l'amélioration. En effet, il n'est pas rare que les enfants qui en sont atteints, après avoir éprouvé, dans les premières années, une difficulté extrême de la marche, voient peu à peu cette difficulté diminuer et arrivent

(1) Mondio. *Annali di neurologia*, 1900.
(2) Donaggio. *Rivista sperimentale di freniatria*, 15 décembre 1901.
(3) Léri. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Revue neurol.*, juillet 1903.
(4) Mya et Lévi. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

à jouir d'un exercice des membres suffisamment libre pour que leur existence sociale n'en soit en rien affectée. Dans les formes très atténuées, et celles-ci sont assez fréquentes, l'amélioration progressive atteint parfois un tel degré qu'on peut jusqu'à un certain point prononcer le mot de guérison, en ce sens du moins que les troubles fonctionnels ont presque entièrement disparu.

Le tabes dorsal spasmodique ne menaçant en rien la vie, on comprend que les individus qui en sont atteints parviennent à l'âge adulte, parfois même à la vieillesse. Il ne semble pas cependant qu'en général ils vivent très vieux, et cela s'explique par ce fait que, nés dans de mauvaises conditions, ils sont généralement chétifs et que par conséquent leur résistance vitale est peu considérable.

Étiologie. — Le fait véritablement important dans l'étiologie du tabes dorsal spasmodique consiste dans l'origine congénitale de cette affection. Cette origine est due presque toujours à un *accouchement prématuré* (82 pour 100 des cas de syndrome de Little pur d'après Feer) : l'enfant est né à 7 ou 8 mois seulement. Quelques auteurs admettent même uniquement la naissance avant terme comme cause de la maladie de Little proprement dite (Brissaud, Van Gehuchten), mais la plupart des auteurs reconnaissent qu'un syndrome absolument analogue à celui décrit par Little semble pouvoir être provoqué par deux autres ordres de causes, d'une part certaines conditions d'accouchement difficile, d'autre part certaines infections ou intoxications de la mère ou du fœtus.

Les *difficultés de l'accouchement* et surtout la naissance en état asphyxique avaient déjà été notées par Little comme causes prépondérantes de la rigidité spasmodique des membres; Naeff, puis Simon (de Nancy) ont fait la remarque que la naissance avant terme donnerait lieu à la forme purement spinale de la maladie et au syndrome paraplégie spasmodique, l'asphyxie à la naissance à la forme cérébro-spinale de Little et à la contracture généralisée. Quant à la grossesse gémellaire qui a été aussi incriminée, elle est sans doute l'origine d'affections qui n'ont de commun avec la maladie de Little que la spasmodicité.

Les *infections* et les *intoxications* des parents, surtout *de la mère* au cours de la grossesse, ont une influence qui paraît aujourd'hui fort probable, non seulement comme cause prédisposante parce qu'elles détermineraient l'accouchement avant terme (Brissaud), mais aussi comme cause déterminante par les troubles trophiques qu'elles engendrent et par les lésions qu'elles déterminent dans les centres nerveux comme dans les autres organes (Charrin et Léri) [1]. Toutes les toxi-infections seraient dans ce cas (Mouratow, Déjerine) [2], mais le rôle prépondérant reviendrait incontestablement à l'alcoolisme (Cestan) et surtout à la syphilis (Raymond, Gasne [3], Gilles de la Tourette, Breton, Lemeignen, de Amicis [4], Moncorvo [5], etc.); Fournier a même pensé faire entrer la maladie de Little dans le cadre des affections para-syphilitiques, mais il s'agit sans doute chez ces malades de cas d'hérédo-syphilis médullaire qui se distinguent par des troubles sensitifs et sphinctériens.

L'influence étiologique des *maladies infectieuses ou des intoxications du fœtus*

(1) Charrin et Léri. Acad. des sc., 16 mars 1903.
(2) Mouratow. Congrès de Kiew, 1896.
(3) Gasne. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 11 avril 1897.
(4) De Amicis. *Icon. Salpêtr.*, 1899.
(5) Moncorvo. *Journ. clin. et thérap. infant.*, 1898.

semble obtenir aujourd'hui plus de crédit, et Bacaresse (¹) a soutenu récemment que l'accouchement prématuré ou laborieux ne serait lui-même qu'une cause occasionnelle agissant sur un système nerveux forcément affaibli à l'avance par l'hérédité et les infections. Il faut sans doute mettre à part les infections du nouveau-né qui détermineraient non la maladie de Little, mais l'hémiplégie spasmodique bilatérale débutant tardivement à partir de la fin de la première année, prédominante aux membres supérieurs et flasque avant de devenir spasmodique.

L'hérédité joue peut-être un rôle, mais en tout cas l'hérédité dissemblable seule : l'épilepsie, l'aliénation, les scléroses médullaires, etc., ont été signalées; la consanguinité des parents a été rencontrée par Seeligmuller, Bourneville, Déjerine, Hartmann, P. Simon. Quant à l'hérédité similaire elle se rencontre dans des cas de rigidité spasmodique familiale à début tardif (de 1 à 15 ans), prédominante aux membres supérieurs, fréquemment accompagnée de nystagmus et à évolution nettement progressive et jamais régressive, cas qui ne semblent pas avoir de rapport direct avec l'affection décrite par Little (cas de Pelizaeus, Krafft-Ebing, Newmark, Souques, Oppenheim, etc.). Nous ferons la même remarque à propos des cas familiaux publiés par certains auteurs (observations de Vizioli, Lorrain, Schultze, Feer, Bourneville, Bernhardt, Raymond, etc.).

Anatomie pathologique. — Les autopsies de maladie de Little sont encore fort peu nombreuses, et si l'on considère comme appartenant seuls à cette affection les cas de contracture congénitale des membres sans association ni de phénomènes épileptiformes ou choréo-athétosiques, ni de troubles mentaux ou intellectuels, on peut dire qu'il n'en existe pas encore un seul examen nécropsique. Déjerine a présenté les centres nerveux d'un cas de rigidité spasmodique des quatre membres sans troubles cérébraux; il s'agissait d'un homme de 44 ans, né à terme et dont l'affection avait persisté jusqu'à sa mort sans aucune régression : il existait une plaque de sclérose lacunaire entre la première et la deuxième racine cervicale sans lésion cérébrale. Dans tous les autres cas les malades, qui avaient présenté des troubles manifestement cérébraux, étaient porteurs de lésions cérébrales. Ces lésions étaient d'ailleurs extrêmement variables, tant par leur nature que par leur siège; il s'agissait d'hémorragie cérébrale ou méningée, de sclérose ou d'atrophie localisée, de porencéphalie, parfois de simples hémorragies capillaires; elles siégeaient dans les circonvolutions rolandiques, et en particulier dans leur partie supérieure qui est le centre des mouvements des membres inférieurs, mais elles étaient très souvent multiples, et on trouvait fréquemment aussi des lésions dans les autres parties du cerveau, spécialement dans le lobe frontal. Quant au faisceau pyramidal, il était soit peu ou pas développé, soit sclérosé, soit parfois d'après certains auteurs (Raymond, Cestan, Philippe, Babinski), tout à fait normal. C'est ainsi que Mouratov (²) a trouvé dans deux cas des hémorragies cérébrales ou méningées avec un arrêt de développement ou une dégénérescence du faisceau pyramidal, Mya et Lévi (³) ont trouvé une atrophie de toutes les parties

(¹) BACARESSE. Thèse de Paris, 1902.
(²) MOURATOV. Congrès de Kiew, 1896.
(³) MYA et LÉVI. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

du système pyramidal, cellules et fibres, Haushalter [1] a constaté une fois une hémorragie ancienne des circonvolutions frontales ascendantes et des lobules paracentraux, une autre fois une atrophie de ces mêmes parties avec atrophie du faisceau pyramidal, Déjerine [2] a rencontré une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère avec agénésie partielle de la voie pyramidale; Spiller [3] aurait observé deux fois un simple arrêt de développement caractérisé par l'absence des grandes cellules pyramidales de l'écorce des centres moteurs; les pyramides étaient très petites, mais non dégénérées. Cestan [4] a réuni un grand nombre de cas de rigidité spastique congénitale, tous avec lésion cérébrale, mais présentant tous quelque symptôme d'origine manifestement cérébrale (attaques épileptiformes, troubles mentaux ou intellectuels, etc.).

Nature. — La nature du tabes dorsal spasmodique a, comme on l'a vu à propos de l'historique, été considérée de différentes façons, suivant que dans cette maladie on faisait ou non rentrer avec les cas d'origine purement congénitale, ceux développés à l'âge adulte. Nous ne nous occuperons que des faits appartenant à la première de ces catégories.

Il s'agit sans doute essentiellement, dans la plupart des cas, d'une maladie due à un défaut de développement, soit primitif, soit plus probablement secondaire à une lésion organique, et c'est suivant toute vraisemblance sur le faisceau pyramidal que porte ce défaut de développement. Le faisceau pyramidal est précisément l'un des derniers qui se développe parmi tous les faisceaux de la moelle, car d'après van Gehuchten les cylindres-axes des cellules rolandiques manquent encore sur toute la hauteur de la moelle au 7e mois de la vie intra-utérine, ces fibres ne commencent à recevoir leur gaine de myéline qu'à la fin du 9e mois, et cette gaine n'est complète qu'à la fin du 5e mois après la naissance; c'est d'ailleurs vers cette époque que, d'après la remarque de Léri, disparaît le plus souvent le réflexe des orteils en extension, réflexe qui est constant à l'état normal chez le nouveau-né, et qui, chez l'adulte, indiquerait d'après Babinski une altération du faisceau pyramidal. Or, c'est précisément vers cette époque aussi que disparaît progressivement la raideur musculaire, cette sorte de rigidité que l'on rencontre chez tous les nouveau-nés, au point que l'on pourrait dire presque sans exagération que tout enfant est à sa naissance, par suite du défaut de développement de son faisceau pyramidal, « en puissance » de maladie de Little. Il suffit de regarder un nouveau-né, de constater la raideur en flexion de ses membres, des membres inférieurs surtout, la lenteur de ses mouvements, ses tics et ses grimaces spasmodiques, les mouvements athétosiformes de ses mains et de ses doigts, de ses pieds et de ses orteils, pour se convaincre que s'il était en âge de parler et de marcher, il présenterait l'aspect presque caractéristique du syndrome de Little à peine atténué (Léri); or, il ne faut pas oublier que quoique maladie congénitale, la maladie de Little ne se découvre pas dès la naissance en général, mais plusieurs mois après, à cause de la persistante rigidité des membres, et le plus souvent seulement à l'âge où l'enfant qui devrait marcher, en est encore complètement incapable. Le syndrome de Little pourrait être considéré comme la conservation, l'exagé-

(1) HAUSHALTER. *Soc. méd. de Nancy*, 1897; *Soc. biol.*, 1897.
(2) DÉJERINE. *Soc. biol.*, 1897.
(3) SPILLER. *J. of nerv. and ment. Dis.*, 1898.
(4) CESTAN. Thèse de Paris, 1899.

ration peut-être de l'attitude normale du nouveau-né : pour une cause quelconque le développement du faisceau pyramidal peut tarder à se faire, l'athrepsie en particulier, si fréquente chez les prématurés, chez les rejetons de mères malades, serait d'après les constatations de Léri (¹) une cause importante du retard dans le développement du faisceau pyramidal, le faisceau pyramidal, comme tous les tissus, aurait l'âge *apparent* de l'enfant bien plus que son âge réel; dans ce cas l'enfant se trouvera pour un temps plus ou moins long figé, pour ainsi dire, dans sa rigidité première que le développement du corps et la nécessité de la régularisation des mouvements dans un but déterminé, la marche par exemple, ne feront que rendre plus manifeste.

Les trois circonstances que nous avons énumérées à l'étiologie comme se rencontrant dans les antécédents de la maladie de Little, accouchement avant terme, accouchement difficile, infection ou intoxication de la mère ou du fœtus, sont toutes trois capables d'expliquer un arrêt de développement du faisceau pyramidal : on conçoit en effet que chez un enfant né au septième ou au huitième mois le développement d'un faisceau qui possède à peine ses cylindres-axes et pas du tout ses gaines de myéline éprouve à s'accomplir une difficulté toute particulière; de même on comprend que dans les accouchements à terme, mais difficiles, lorsque le travail a duré très longtemps et que la tête s'est trouvée fortement comprimée au passage ou par l'application du forceps, les fibres du faisceau pyramidal n'étant encore qu'incomplètement protégées par l'enveloppe de myéline qui est inachevée, présentent une vulnérabilité toute particulière aux traumatismes, et que sous l'influence de ceux-ci, leur développement ultérieur soit plus ou moins entravé; enfin on s'explique aussi que ces fibres grêles et encore dépourvues d'enveloppe protectrice pendant toute la vie intra-utérine soient tout particulièrement sensibles à l'action des toxines microbiennes ou des substances toxiques d'origine exogène ou endogène dans le cas de maladie infectieuse ou toxique de la mère ou du rejeton au cours de la grossesse.

Mais si les conditions que l'on rencontre dans l'étiologie de la maladie paraissent par elles-mêmes capables d'expliquer l'arrêt de développement du faisceau pyramidal, il faut reconnaître qu'il n'existe actuellement aucune autopsie de maladie de Little qui ait pu démontrer la réalité de cette hypothèse en révélant une agénésie primitive des voies pyramidales : la rareté des autopsies jusqu'ici pratiquées d'une maladie qui ne détermine pas par elle-même la mort, l'absence même d'autopsie, de syndrome de Little pur, sans adjonction de trouble mental ou intellectuel ou de crise épileptiforme, permettent seulement de considérer cette agénésie primitive comme possible et parfaitement explicable. Il existe d'ailleurs une difficulté spéciale pour faire la démonstration de l'agénésie du faisceau pyramidal. En effet, ainsi que l'ont montré Pierre Marie et E. Jendrassik, dans certains cas d'hémiplégie infantile avec lésion intra-cérébrale très manifeste du faisceau pyramidal et grosse hémiplégie avec contracture et atrophie du membre, on ne constate aucune dégénération scléreuse du faisceau pyramidal dans son trajet intra-médullaire; il semble que les fibres saines des faisceaux voisins aient entièrement pris la place des fibres pyramidales qui ne se sont pas développées. Suivant toute vraisemblance il en est de même dans les cas de maladie de Little, aussi comprend-on combien, dans ces conditions, la démonstration d'une agénésie du faisceau pyramidal peut être rendue difficile.

(¹) Léri. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Soc. de Neurologie*, juillet 1903.

Mais les trois ordres de circonstances étiologiques dont nous avons parlé sont aussi celles qu'on rencontre le plus fréquemment dans l'étiologie des lésions des centres nerveux et en particulier des hémorragies des méninges, du cerveau et de la moelle. Les centres nerveux formés plus ou moins complètement de substance grise sont tout particulièrement friables et fragiles pendant la vie fœtale, et les hémorragies se produisent abondantes chez les prématurés sous l'influence d'une cause minime : c'est ainsi que Léri a trouvé chez la plupart des fœtus accouchés vers 5 ou 6 mois par le siège une hémorragie recouvrant presque complètement les méninges crâniennes et rachidiennes et emplissant parfois les ventricules cérébraux; ces hémorragies sont bien moins fréquentes chez les enfants nés à terme par le siège et pourtant le traumatisme obstétrical est dans ce cas autrement important, vu le volume beaucoup plus considérable du rejeton. Couvelaire [1] a également constaté des hémorragies relativement fréquentes et volumineuses dans le cerveau de prématurés; la simple compression momentanée du cordon ombilical suffirait donc à produire chez des prématurés de vastes hémorragies [2] : on conçoit que ces hémorragies, se faisant dans la zone motrice, détruisent les cellules pyramidales ou bien en retardent ou en altèrent le développement ultérieur.

Après les accouchements difficiles et spécialement chez les enfants nés en état d'asphyxie, Crûveilhier, Kennedy, Olivier, Sims, Abercrombie avaient signalé depuis longtemps la fréquence des hémorragies spinales, et Little s'était appuyé sur leurs recherches pour admettre comme cause importante d'une forme spinale de la maladie l'accouchement difficile et la naissance en état asphyxique : Schultze, Schaeffer, Chalochet ont retrouvé fréquemment des épanchements sanguins dans le canal vertébral, souvent accompagnées d'hémorragies cérébrales, chez les nouveau-nés après des accouchements laborieux et surtout dans la présentation par le siège. Couvelaire a constaté également des hémorragies médullaires après des accouchements dystociques. Brindeau (*Soc. Obstétric.*, 1895) a signalé, après un accouchement difficile par le siège, une contracture généralisée des quatre membres avec convulsions épileptiformes et mouvements athétosiformes : or ce syndrome apparut seulement le lendemain de la naissance, persista 8 jours, puis disparut progressivement dans l'espace de deux mois : la symptomatologie se rapproche de celle de la maladie de Little et est bien due, selon toute vraisemblance, à une hémorragie cérébrale.

Enfin les maladies de la mère ou du fœtus sont capables à elles seules de déterminer, en l'absence de toute cause obstétricale, des lésions dans les centres nerveux comme dans tous les organes ; les plus fréquentes de ces lésions sont des hémorragies; elles sont peut-être encore plus fréquentes dans la moelle et le cerveau que dans les autres organes à cause de l'extrême fragilité de ces centres jusqu'après la naissance : ces constatations, importantes pour l'étiologie des affections nerveuses congénitales, résultent des recherches de Charrin et Léri sur les centres nerveux de nouveau-nés issus de mères malades, nés de façon tout à fait normale et facile et morts peu de temps après leur naissance d'affections variées sans avoir présenté aucun signe d'altération des centres nerveux.

(1) Couvelaire. *Soc. de Biologie*, 28 mars 1903, et *Annales de Gynécologie*, avril 1903.
(2) Dans le même ordre de faits, Kœnigstein a rencontré plus fréquemment à l'ophtalmoscope des hémorragies rétiniennes chez les nouveau-nés avant terme que chez les nouveau-nés à terme.

Ainsi donc chaque circonstance étiologique de la maladie de Little est capable d'expliquer soit un arrêt de développement du faisceau pyramidal soit une lésion organique qui déterminerait elle-même cet arrêt de développement ou peut-être la dégénérescence du faisceau déjà développé; les autopsies indiquent jusqu'ici toujours l'existence d'une lésion dans le domaine du faisceau pyramidal, mais aucune d'elles ne paraît se rapporter à une forme pure ; jusqu'à plus ample informé on ne peut donc que supposer la possibilité d'une agénésie simple du faisceau pyramidal soit dans sa portion médullaire seule (van Gehuchten), soit à la fois dans sa portion médullaire et dans sa portion cérébrale. En dehors de ces cas évidemment exceptionnels, mais qui répondraient le mieux à la description primitive de Little, le siège de la lésion déterminante de la maladie a été toujours, sauf une fois, jusqu'ici trouvé dans le cerveau, au voisinage des zones rolandiques ; Freud, Raymond et Cestan admettent que seule une lésion cérébrale est capable de déterminer la prétendue « maladie de Little » qui n'est qu'un syndrome, qu'aucun des caractères assignés à cette maladie ne lui appartient en propre, mais peut s'observer dans les autres formes des diplégies cérébrales et doit constituer avec celles-ci, l'hémiplégie et la paraplégie cérébrales infantiles un groupe unique d'affections tabéto-spasmodiques infantiles. Déjerine aurait cependant observé deux cas qu'il attribue à la maladie de Little et où l'autopsie n'a révélé qu'une lésion médullaire, mais l'opinion de la plupart des neurologistes (P. Marie, Brissaud) est qu'il y aurait intérêt à séparer ces rigidités spasmodiques par lésion médullaire des cas à lésion cérébrale congénitale auquel on réserverait le nom de « maladie de Little ».



Fig. 275. — Hémorragies dans la moelle d'un enfant athrepsique de 4 semaines dont la mère était albuminurique et avait eu des accès d'éclampsie. Des hémorragies semblables se trouvent dans les différents organes (foie; reins, etc.). Chez ces athrepsiques on ne trouve autour des foyers hémorragiques aucune réaction inflammatoire; ces foyers présentent une tendance extrêmement faible à la résorption et à la réparation (d'après Charrin et Léri).

Diagnostic. — Le diagnostic est, chez l'adulte, grandement facilité par cette notion que le tabes dorsal spasmodique est une affection d'origine congénitale et qu'elle a par conséquent toujours existé, tout au moins que son existence a été constatée dès les premières années du sujet qui en est atteint (dans

les cas de rigidité spasmodique familiale les premiers symptômes se montrent plus tardivement).

Chez l'enfant, les difficultés du diagnostic peuvent être plus grandes. A proprement parler elles n'existent que pour celles des affections survenant à cet âge qui présentent un caractère spasmodique nettement accusé. Ces affections sont les suivantes :

Hémiplégie spasmodique infantile. — Dans les cas où celle-ci revêt la forme typique, c'est-à-dire dans les cas où un côté du corps est seul paralysé et plus ou moins atrophié, il est évident qu'aucune erreur n'est à craindre. Mais il n'en est pas toujours ainsi; parfois en effet l'hémiplégie spasmodique infantile se présente avec un aspect différent, on voit des malades chez lesquels les lésions cérébrales (encéphalite, méningite, etc...), ont porté non pas sur un des hémisphères cérébraux, mais sur les deux. Ils sont à proprement parler bilatéralement hémiplégiques (diplégie cérébrale), et cela d'une façon incomplète permettant encore jusqu'à un certain point l'usage des mouvements; ceux-ci sont d'ailleurs limités par une raideur extrêmement prononcée et les phénomènes spasmodiques sont des plus marqués. Au point de vue purement objectif ces malades ne diffèrent de ceux atteints de tabes dorsal spasmodique tel que nous l'avons décrit, que parce qu'ils offrent dans la majorité des cas une déchéance intellectuelle plus ou moins profonde et souvent aussi des attaques épileptiques plus ou fréquentes, de telle sorte que beaucoup de ces malades sont en réalité de véritables épileptiques. Certains auteurs basent uniquement le diagnostic sur l'évolution qui serait régressive dans la maladie de Little, et au contraire progressive dans les paralysies spasmodiques infantiles.

Mais les limites entre ces différents types cliniques sont souvent peu tranchées et d'autre part nous avons dit que toutes les autopsies de maladie de Little (?) ont montré des lésions cérébrales : aucun des malades n'était, il est vrai, indemne de troubles mentaux ou intellectuels, d'attaques épileptiformes ou de troubles choréo-athétosiques; aussi l'on est en droit de supposer que la « maladie de Little » n'est peut-être qu'un « syndrome » témoignant le plus souvent, sinon toujours (Raymond, Cestan), d'une lésion cérébrale, parfois sans doute d'un simple arrêt de développement des fibres pyramidales. Il n'y aurait donc pas de diagnostic différentiel à établir entre les diplégies cérébrales et une « maladie de Little »; au contraire le « syndrome de Little » serait un des éléments du diagnostic des diplégies cérébrales; l'existence de l'épilepsie, de l'imbécillité ou de l'idiotie confirmerait ce diagnostic sans qu'on puisse affirmer que l'absence de ces signes permet de l'écarter.

Compression de la moelle. — Quelle qu'en soit la cause, les affections médullaires dues à une compression (tumeurs, mal de Pott, etc...) peuvent simuler assez bien le tabes dorsal spasmodique, du moins pour ce qui est de la paraplégie spasmodique et de l'exagération des réflexes tendineux. Mais la première de ces affections s'accompagne en outre de douleurs pseudo-névralgiques et de troubles de la sensibilité plus ou moins intenses; de plus la raideur spasmodique des membres supérieurs fait ordinairement défaut, ou bien, lorsque le point où siège la compression médullaire est situé au-dessus de la région cervicale inférieure et que par conséquent les membres supérieurs sont intéressés, l'aspect clinique est tellement différent de celui du tabes dorsal spasmodique qu'aucune confusion ne peut plus avoir lieu.

Myélite transverse. — Celle-ci ne s'accompagne généralement pas non plus

de participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques [1]; l'atrophie musculaire est loin d'être rare; en outre il existe dans un bon nombre de cas des troubles des sphincters.

Sclérose en plaques. — Cette affection est, quoi qu'on en ait pu dire (Ten-Kate, Hœdemaker, Pierre Marie, Nolda, etc...), fort rare chez les enfants; chez les adultes au contraire, chez qui elle est fréquente, elle peut très bien simuler la paraplégie spasmodique, si prononcée dans le tabes dorsal spasmodique. La distinction sera généralement facile à établir, abstraction faite de tout renseignement sur l'époque du début, grâce à la présence du tremblement, du nystagmus, des troubles de la vision et de ceux de la parole.

Hystérie. — L'hystérie peut quelquefois donner lieu à une paraplégie incomplète; celle-ci à la vérité s'accompagne rarement d'une exagération marquée des réflexes tendineux, mais la chose n'est pas impossible. Dans ces cas on n'observera guère la participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques, et, en tout état de cause, l'existence des troubles de la sensibilité et la recherche des stigmates lèveraient rapidement les doutes.

Maladie de Thomsen. — Cette affection, qui est, elle aussi, d'origine congénitale, puisqu'elle est héréditaire, se montre ordinairement dans l'enfance et s'accompagne d'une raideur musculaire généralisée; la confusion serait donc à la rigueur possible. On l'évitera en se rappelant que dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire n'est pas permanente, mais au contraire ne se montre qu'au début des mouvements volontaires et qu'après quelques minutes elle disparaît entièrement et permet le libre fonctionnement des membres. De plus dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire ne s'accompagne pas de phénomènes spasmodiques (exagération du réflexe rotulien, clonus du pied) comparables à ceux qui caractérisent le tabes dorsal spasmodique.

Tétanie. — Ici encore on a affaire à une affection fréquente dans l'enfance; mais, bien qu'elle s'accompagne de raideur musculaire, elle diffère très notablement de la maladie de Little. La tétanie, en effet, n'est pas d'origine congénitale, elle apparaît d'une façon généralement assez brusque, elle consiste non pas seulement dans une raideur musculaire, mais dans une véritable contracture; cette contracture, qui porte d'habitude sur certains segments des membres, donne à ceux-ci une attitude tout à fait caractéristique qui permet de faire le diagnostic à distance.

Il est d'autres affections de l'enfance s'accompagnant soit de raideur musculaire, soit de paraplégie, qui sont tellement distinctes au point de vue symptomatique du tabes dorsal spasmodique, qu'il serait véritablement superflu d'en établir ici les caractères différentiels. Cette remarque s'applique, par exemple, à la *paralysie spinale infantile* et au *tétanos des nouveau-nés.*

Traitement. — D'après ce qui vient d'être dit de la nature du tabes dorsal spasmodique, il est évident qu'on ne peut espérer de la thérapeutique la *restitutio ad integrum* d'un système anatomique tel que le faisceau pyramidal atteint d'un défaut de développement : en dehors des cas où l'on aura lieu de soupçonner l'hérédo-syphilis et où le traitement spécifique devra être essayé (Fournier, Breton), le traitement ne pourra être que symptomatique, qu'il soit purement médical ou chirurgical; tout ce qu'on peut demander au traitement médical, c'est de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et par

[1] On voit cependant des cas de myélite transverse de la région dorsale s'accompagner d'une exagération manifeste des réflexes tendineux dans les membres supérieurs.

conséquent l'amélioration des fonctions des membres. Ces résultats favorables, c'est surtout de l'éducation spéciale des membres qu'il faut les attendre, et l'on parviendra à effectuer cette éducation par l'usage de mouvements passifs ou actifs méthodiquement faits, par un massage rationnel et plus simplement encore par la gymnastique : on favorisera surtout le développement des muscles les moins contracturés qui sont généralement les extenseurs et les abducteurs (Hoffa)(1); on se servira avec avantage d'un chariot qui soutenant l'enfant sous les aisselles évitera aux membres inférieurs d'avoir à supporter le poids du corps. On arrivera de la sorte à assouplir les membres et à régulariser l'influence de la volonté sur la contraction des muscles, car ce sont en somme les troubles de la contractilité volontaire qui constituent l'essence de la maladie. L'usage des bains tièdes prolongés, des frictions modérées, en diminuant l'excitabilité musculaire pourra être un adjuvant précieux (Grépinet)(2). Les résultats de ce traitement seront très variables selon l'état cérébral du sujet (Redard). C'est à ces moyens purement médicaux que jusqu'à ces dernières années se limitait le traitement de la rigidité spasmodique des membres : malgré quelques essais heureux antérieurs (Little, Adams, Rupprecht, Lorenz), le traitement chirurgical était absolument négligé : il a été repris avec succès par Vincent (de Lyon) et ses élèves (3) et c'est à leur instigation que l'on doit les beaux résultats constatés par Delcroix (4) (de Bruxelles), Lebrun (5), Lorenz, Redard et Bezançon (6), Roux (7), Popoff (8), Eulenburg (9), Wallenstein (10), etc. La méthode de Vincent consiste à réduire les contractures sous le chloroforme et à fixer les membres en bonne position dans un appareil plâtré; si pendant le sommeil chloroformique on s'aperçoit que la contracture a fait place à des rétractions fibro-tendineuses, le chirurgien doit par des ténotomies et au besoin des myotomies multiples et graduées arriver à redresser petit à petit les membres : c'est ainsi qu'on a pratiqué suivant les cas la section du tendon d'Achille qui est le plus souvent suffisante, la ténotomie des adducteurs, celle des fléchisseurs de la jambe, etc...; Eulenburg, Wallenstein ont pratiqué la transplantation d'une portion du tendon d'Achille sur les long et court péroniers latéraux; Lorenz a recommandé les sections nerveuses, en particulier la section du nerf obturateur contre la contracture des adducteurs. Une fois les membres ramenés en bonne position et maintenus dans cette position pendant un temps assez long dans un appareil plâtré, Vincent s'applique à fortifier les muscles par le massage, la gymnastique raisonnée avec ou sans appareils spéciaux, l'électrisation; il recommande l'usage du tricycle non seulement comme mode plus facile de locomotion pour des sujets que leurs jambes soutiennent mal, mais comme méthode de massage régulier des muscles et comme agent d'éducation et de coordination de la contractilité volontaire; il évite enfin toute cause d'irritation et diminue l'excitabilité neuro-musculaire par un traitement iodo-bromuré continu.

(1) Hoffa. *Münch. med. Wochenschr.*, 12 avril 1898.
(2) Grépinet. Thèse de Paris, 1899.
(3) La Bonnardière. *Revue d'orthopédie*, 1896.
(4) Delcroix. *Annales Soc. belge chir.*, 15 janvier 1897.
(5) Lebrun. Congrès de chir., 1897,
(6) Redard et Bezançon. Congrès de chir., 1898.
(7) Roux. Thèse de Paris, 1899.
(8) Popoff. Thèse de Lyon, 1899.
(9) Eulenburg. *D. Med. Wochenschr.*, 7 avril 1898.
(10) Wallenstein. *Soc. méd. de Cologne*, 1898.

SYRINGOMYÉLIE [1]

Par GEORGES GUINON

Historique. — Le mot *syringomyélie* est de fabrication relativement récente. il est dû à Ollivier (d'Angers [2], 1837), qui, ne croyant pas à l'existence du canal central médullaire, l'appliqua à toute cavité intérieure de la moelle. Avant lui, on trouve dans les anciens auteurs la description d'excavations intramédullaires (Morgagni, Portal, Calmeil, etc....). Mais ces faits, considérés alors comme de simples curiosités anatomo-pathologiques, n'ont plus guère aujourd'hui qu'un intérêt historique, la clinique y faisant totalement défaut.

Plus tard, l'existence du canal de l'épendyme ayant été démontrée (Stilling, 1859), le mot *syringomyélie* tomba naturellement en désuétude et l'on appela indistinctement *hydromyélie* toutes les affections, congénitales ou non, accompagnées d'une excavation pathologique intramédullaire.

En 1869, Hallopeau [3], Charcot et Joffroy [4] montrent que certaines myélites, caractérisées par la présence d'une *sclérose périépendymaire*, peuvent aboutir secondairement à la formation d'une cavité intérieure. Enfin, en 1875, Simon [5] étudie les excavations médullaires indépendantes du canal central et formées par la fonte de tumeurs qu'il désigne sous le nom de gliomes télangiectasiques, proposant dès lors de réserver le nom d'hydromyélie à la dilatation simple du canal de l'épendyme, par comparaison avec l'hydrocéphalie, et de donner celui de syringomyélie aux cavités pathologiques.

Telle est, en quelques mots, la *première phase anatomique* de la question. Pour entrer dans la *phase clinique*, il faut arriver aux travaux de Kahler et de Schultze, en 1882. Charcot avait déjà, dans ses Leçons sur les atrophies musculaires, mentionné que certaines d'entre elles peuvent être dues à la syringomyélie et à certaines myélites cavitaires [6]. Mais, à vrai dire, le type clinique n'a été réellement mis en lumière que par les deux auteurs ci-dessus [7]. Après eux, il faut citer les noms de Bernhardt, Remak, Oppenheim, Roth, etc., qui apportèrent diverses contributions nouvelles à des points différents de cette affection.

(1) Consulter sur l'ensemble de la question :
Schlesinger. Die Syringomyelie, eine Monographie. Leipzig und Wien, 1902. Deutike.
Déjerine et Thomas. Art. Cavités médullaires in *Traité de méd. et de thérapeut. de* Brouardel *et* Gilbert, t. IX, p. 638.

(2) Ollivier (d'Angers). Traité de la moelle épinière et de ses maladies, 1837.

(3) Hallopeau. *Gaz. méd. de Paris*, 1870.

(4) Charcot et Joffroy. *Arch. de physiol.*, 1869.

(5) Simon. *Arch. f. Psychiat.*, 1875.

(6) Charcot. Leçons sur les maladies du système nerveux, t. II, p. 216.

(7) Kahler. *Prager med. Wochensch.*, 1882 et 1888. — Schultze. *Virchow's Arch.*, 1882, et *Zeitschr. f. klin. Med.*, t. XIII.

En France, c'est Debove qui publia le premier cas de syringomyélie [1] et, après lui, Dejerine. Immédiatement d'autres travaux virent le jour : des leçons cliniques de Charcot, des mémoires nombreux de Joffroy et Achard, qui démontrèrent les premiers l'identité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan, et établirent l'existence de la syringomyélie par myélite cavitaire, en opposition avec la syringomyélie par gliomatose médullaire.

A partir de ce moment, les travaux abondent, sur tel ou tel point de l'anatomie, de la pathogénie ou de la clinique de la maladie, dont nous aurons l'occasion de citer un certain nombre à propos de chacun d'eux. Bon nombre de symptômes nouveaux, de formes cliniques nouvelles, sont étudiés. On s'efforce de préciser les symptômes déjà connus et d'en donner des descriptions plus minutieuses et plus conformes à la vérité. Mais c'est surtout l'étiologie, l'anatomie pathologique et la pathogénie des cavités médullaires qui donnent lieu à des travaux importants, élargissant singulièrement le champ de la discussion, tel qu'il avait été primitivement délimité. Pour se rendre compte de la différence de l'état actuel de la question avec ce qu'il était il y a dix ans, il suffit de se reporter à une monographie de Bruhl publiée en 1890, et, cette époque, très complète. On ne parlait d'abord que de syringomyélie par myélite cavitaire et par gliomatose médullaire. Puis quelques auteurs émirent des hypothèses touchant d'autres lésions de la moelle pouvant devenir cavitaires et donner naissance aux symptômes syringomyéliques, l'hématomyélie par exemple (Minor) et l'hydromyélie. Peu à peu d'autres éléments furent introduits dans la genèse des cavités : les anomalies de développement, le traumatisme, la compression, les lésions méningées. Aujourd'hui (janvier 1903), bien que le type clinique reste sensiblement le même, les lésions qui lui peuvent donner naissance sont considérées comme assez nombreuses, et, en ce qui concerne l'anatomie pathologique, suivant le point de vue des auteurs, entre lesquels d'ailleurs l'accord est encore loin d'être fait, on en est arrivé à distinguer de vraies et de fausses syringomyélies. Dans ces dernières années nous devons citer tout particulièrement la remarquable monographie de Schlesinger et de nombreux travaux cliniques et anatomo-pathologiques faits dans le service de Pierre Marie par ses élèves, Bischoffswerder, Guillain, Astier et par Marinesco.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — **L'aspect macroscopique** d'une moelle (nous parlerons plus loin des *lésions des méninges*) atteinte de syringomyélie est souvent assez caractéristique dès l'abord, avant toute section. Posée sur la table d'amphithéâtre, au lieu d'être cylindrique, ferme, résistante sous le doigt, comme à l'état normal, elle est aplatie, quelquefois présentant même un aspect *rubané* (Bruhl), molle, fluctuante, ressemblant à un gros vaisseau rempli d'une quantité moyenne de liquide, ou encore à un sac allongé, tremblotant. Quelquefois on constate des cannelures longitudinales, un véritable sillon donnant à la moelle l'aspect des canons juxtaposés d'un fusil à deux coups. La forme varie suivant les cas. Le renflement cervical, siège habituel de la lésion à son plus haut degré, est relativement gros ; au-dessous la moelle paraît étalée et reprend en bas sa forme arrondie.

Mais il s'en faut que l'aspect extérieur soit toujours aussi caractéristique ;

(1) Debove. *Soc. méd. des hôp.*, février 1889.

cela ne se produit que dans les cas les plus accentués. Dans ceux où la lésion est moins considérable, il faut recourir à la section, pour pouvoir se rendre compte de l'existence d'une cavité intérieure. Quelquefois, alors, s'il s'agit de gliome central considérable avec cavité relativement insignifiante, on percevra la sensation d'un cordon dur intérieur, d'une tige rigide implantée dans la moelle.

Lorsqu'on pratique une coupe transversale dans la moelle, on constate la présence d'une *cavité*, généralement unique. Quelquefois cependant il en existe

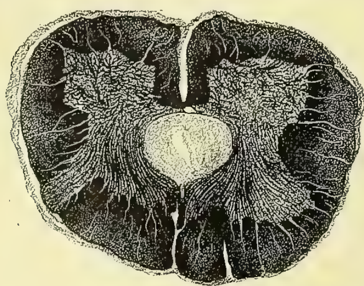


Fig. I.

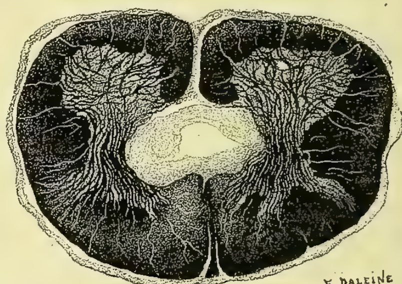


Fig. II.

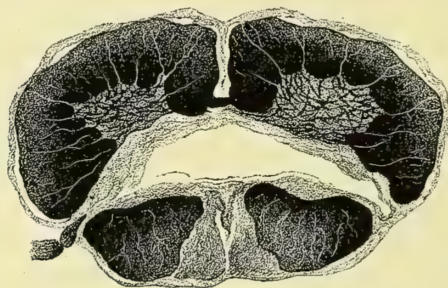


Fig. III.

Fig. 274. — Gliome central de la moelle. La figure I représente une coupe pratiquée à la partie inférieure de la région lombaire, montrant le tissu gliomateux et l'origine de la cavité, qui s'élargit plus haut. Fig. II, coupe au niveau de la région lombaire supérieure. La figure III (coupe au niveau de la région cervicale moyenne) montre la cavité à son maximum, entourée d'une membrane limitante formée de tissu gliomateux. (D'après Bruhl.)

plusieurs, soit complètement indépendantes les unes des autres, soit communiquant entre elles.

La forme de cette cavité est généralement celle d'une fente elliptique, allongée transversalement, d'autres fois celle d'un trou arrondi au centre de l'organe, enfin celle d'un sablier couché horizontalement, avec une fente moyenne, transversale, réunissant deux cavités latérales plus larges creusées aux dépens de la substance grise médullaire. Les dimensions sont variables suivant les cas et aussi chez le même individu. Large, en un endroit, au point d'admettre l'introduction d'un gros crayon, elle se réduit plus haut ou plus bas à une perte de substance de 1 millimètre de diamètre, ou même moins. Les plus grandes dimensions s'observent généralement au niveau de la région cervico-dorsale. La moelle est quelquefois réduite à une sorte de tube creux, aplati.

Il est rare que la cavité occupe toute la hauteur de la moelle, depuis le

quatrième ventricule, où elle s'ouvre alors, jusqu'au *filum terminale*. Le plus souvent, elle se limite, et son siège le plus fréquent est le renflement cervical, d'où elle s'étend au reste de la région cervicale et à la région dorsale. On l'a vue se localiser au renflement lombaire seul ou à toute autre région, quelquefois en un point très limité (1).

Son siège habituel est aux environs du canal central, dans le tissu périépendymaire, le plus souvent en arrière du canal, dans la substance grise de la commissure postérieure. Elle s'étend de là ordinairement du côté des cornes de substance grise, en arrière et en avant, les envahissant irrégulièrement suivant les points. Les cordons blancs sont en général épargnés, mais non cependant dans tous les cas, en particulier lorsque la cavité est considérable. Mais alors la lésion n'atteint ordinairement la substance blanche qu'après destruction plus ou moins complète des parties grises.

Le contenu de la cavité consiste en un liquide tout à fait analogue au liquide céphalo-rachidien. Il est quelquefois teinté de sang, ou encore visqueux, épais, contenant des flocons gélatiniformes (dans un cas de Strümpell, par exemple). Ses parois consistent en une sorte de membrane épaisse, lisse, bien limitée. Quelquefois cependant elle peut être légèrement tomenteuse ou hérissée de papilles en nombre variable. Autour de la paroi, le tissu médullaire paraît comme tassé, plus dense, ou même présente l'aspect d'une véritable sclérose. Dans la majorité des cas, caractérisés par la présence d'une tumeur gliomateuse, on perçoit plus ou moins nettement l'existence de celle-ci autour de la cavité centrale. Elle se présente alors sous l'aspect d'une sorte de corps étranger, facile à distinguer à l'œil nu du tissu médullaire, par sa coloration, sa consistance. Quelquefois le gliome se prolonge en hauteur au delà des limites de la cavité et peut occuper toute la longueur de la moelle dans laquelle il est implanté comme une tige rigide perceptible à la palpation de l'organe.

Si l'on veut se rendre compte du siège exact de la lésion, on peut voir qu'elle débute presque toujours en arrière du canal central, pour aller envahir ensuite les colonnes de Clarke, puis les cornes postérieures et antérieures. Une statistique de A. Baumler rend compte de la fréquence relative de l'envahisssement des diverses parties de la moelle. Sur un total de 56 cas, on a noté 21 fois la lésion des deux cornes postérieures, 14 fois celle des deux cornes antérieures. La corne antérieure droite a été trouvée lésée isolément 5 fois, ainsi que la corne postérieure droite et la corne antérieure gauche. La corne postérieure gauche l'a été 6 fois.

En ce qui concerne la substance blanche, on a remarqué l'intégrité presque constante des cordons antérieurs. Les cordons latéraux et en particulier les faisceaux pyramidaux sont assez souvent intéressés dans la lésion, ce qui explique la fréquence assez grande de la paraplégie spasmodique dans la syringomyélie. Quant aux cordons postérieurs, leur connexion intime avec la commissure grise postérieure explique leur lésion fréquente (dans 62 pour 100 des cas, suivant Wichmann), et les dégénérations dont ils sont souvent le siège (2).

Au bulbe s'arrête la lésion, dont on ne connaît pas de cas d'extension plus élevée, au niveau de l'encéphale, en dehors de complications qui peuvent être

(1) Dana. A case of gliomatosis of the spinal cord (and syringomyelia) with recurrent hemorrhages. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, 1894, p. 566. — Gordon. *Revue* (*russe*) *de Psych.* An. in *Revue neurol.*, 1898, p. 44.

(2) Schlesinger. *Die Syringomyelie.* Leipzig und Wien, 1902. Deuticke.

considérées comme complètement étrangères à la syringomyélie [1]. Dans la région bulbaire, la substance grise est également la première atteinte, et l'on a noté, en ce point, la participation des noyaux d'origine du trijumeau, de l'hypoglosse et du facial, ainsi que des dégénérations variées qui ont pu être étudiées d'une façon fort complète [2]. D'après Philippe et Oberthur [3], il existe dans les cas les plus avancés, une lésion bulbaire constante, constituée par la présence dans la substance gélatineuse de la corne postérieure, d'un tissu de gliose surtout fibrillaire. Cette lésion, rapidement lacunaire, puis cavitaire, envahit la substance grise de la région située au-devant des noyaux de Burdach et de Goll, et finalement débouche sur le plancher du IVe ventricule. Elle coupe ainsi les fibres sensitives émanées des noyaux de Burdach et de Goll, juste avant leur entrecroisement pour former le ruban de Reil, et par suite provoque la dégénération ascendante de cette grande voie sensitive du bulbe et de la protubérance. Cette lésion pourrait expliquer certaines anesthésies au cours de la syringomyélie.

Les rapports de la cavité avec le canal central de la moelle sont d'autant plus intéressants à étudier que sur l'indépendance de l'une et de l'autre se trouve aujourd'hui basée une classification pathogénique des cavités médullaires.

Dans une première catégorie de faits nettement mis à part par Westphal et Simon, il y a indépendance complète de la cavité et du canal central, sinon à toute période de l'évolution, du moins au début. Dans ces cas, la lésion naît le plus souvent en arrière du canal central. Elle peut alors se développer plus ou moins en le laissant en avant d'elle sans le déplacer. D'autres fois, il est dévié à droite ou à gauche. Quelquefois oblitéré, quelquefois ouvert par places, il n'est reconnaissable dans certains cas qu'à la présence d'une petite collerette de cellules épithéliales. Il ne garde généralement pas sa forme ; le plus souvent il s'aplatit ou prend l'aspect d'une fente ou d'une bourse à étranglement moyen. On l'a vu encore présenter dans sa longueur des étranglements et des dilatations successives, lui donnant un aspect moniliforme.

Lorsque la cavité est très considérable, il arrive qu'il s'ouvre dans celle-ci, et alors on n'en retrouve souvent pas de vestiges bien nets, sinon, par exemple, un petit amas de cellules cylindriques situées en un point quelconque de la paroi, quelquefois même enclavées dans le tissu de gliomatose.

Dans une autre série de faits, le canal central fait partie intégrante de la cavité médullaire, laquelle s'est, dès le début, constituée à ses dépens. Dans cette catégorie, on peut encore établir deux distinctions, suivant que la cavité consiste simplement en un élargissement total ou partiel du canal, sans lésion nette des parois de celui-ci (hydromyélie pure), ou qu'elle est entourée d'une gliomatose circonscrite ou diffuse développée au pourtour du canal central.

L'**examen microscopique** permet de se rendre compte de la nature de la lésion initiale qui a amené la formation de la cavité intramédullaire. Le plus souvent c'est à une NÉOFORMATION GLIOMATEUSE que l'on a affaire. Le gliome, ou

(1) OSKAR FISCHER. *Zeitsch. f. Heilk.*, novembre 1901. Il s'agissait, dans ce cas, d'une syringomyélie cervicale, compliquée de gliosarcomes de la moelle allongée et du ventricule gauche, avec méningite, et d'un gros gliosarcome sortant à travers les méninges le long des nerfs lombaires.

(2) DIONISI. Sulla siringomielia bulbare. *R. Accad. di Roma*, février 1895. — DÉJERINE et THOMAS. *Soc. de biol.*, 1897. — Voir au sujet des lésions bulbaires syringomyéliques (*syringobulbie*) l'ouvrage de Schlesinger (1902), déjà cité, où elles sont étudiées avec des détails auxquels ne se prête pas le cadre de ce Traité.

(3) PHILIPPE et OBERTHUR. *Soc. de neurol.*, 9 novembre 1899.

sarcome névroglique de Cornil et Ranvier, consiste, on le sait, en une hyperplasie de la névroglie. Celle-ci ne doit point être considérée comme du tissu conjonctif ordinaire, dont elle joue le rôle dans les centres nerveux, mais dont elle diffère par ses réactions spéciales et par son origine embryologique. Elle est constituée par des fibrilles et des cellules, que l'on retrouve dans le gliome.

Celles-ci peuvent revêtir les formes les plus diverses, triangulaire, polyédrique, etc. Leur contenu est composé d'un protoplasma finement granulé, peu abondant. Elles ont les caractères habituels des *cellules araignées*, dont elles présentent les nombreux prolongements. Ceux-ci constituent les fibrilles que l'on rencontre en abondance, tant dans la névroglie normale que dans le gliome.

Ces fibrilles, dont la direction varie beaucoup, s'entre-croisent sans s'anastomoser, suivant un trajet, tantôt rectiligne, tantôt ondulé. Par leur entre-croisement, indiqué quelquefois par une petite nodosité, elles limitent des mailles plus ou moins étroites, renfermant un liquide, des détritus granuleux et des fibrilles fines. Par places on rencontre de petits paquets de fibrilles beaucoup plus grosses, réunies les unes aux autres, comme des paquets d'étoupe tordue (Bruhl). On trouve encore dans le tissu du gliome des masses réfringentes et des amas de pigment donnant quelquefois une coloration brunâtre.

Les vaisseaux, plus ou moins nombreux, qui se rencontrent dans le tissu morbide, peuvent être sains ou altérés. Artérioles, veinules, capillaires anastomosés entre eux, forment un réseau généralement assez riche, principalement à la périphérie du gliome, c'est-à-dire dans les points les plus éloignés de la cavité centrale. Quelques-uns peuvent donner lieu à de petits foyers hémorragiques d'âges divers. D'autres occupent le centre de petites lacunes séparées les unes des autres par du tissu névroglique.

Suivant la prédominance de tel ou tel des éléments du gliome, on donne à la tumeur les noms de : *gliome* simple ou *neurogliome* (fibrilles), *gliosarcome* (cellules), *gliome télangiectasique* (vaisseaux). Ces diverses variétés peuvent se trouver réunies sur la même moelle.

Schultze (1) a décrit deux formes de gliomatose : l'une dite *infiltrée* ou gliose, qui ne serait autre chose, suivant Hallopeau, qu'une forme de sclérose de la substance grise (*syringomyelia gliosa* de Schlesinger). L'autre, dite *néoplasique* ou gliomatose proprement dite, est caractérisée par la présence d'une tumeur pouvant être comparée à une sorte de tige implantée dans la moelle dans tout ou partie de sa longueur. C'est dans les cas de ce genre que la palpation permet d'en reconnaître la présence, avant la section de l'organe, comme nous le disions plus haut.

Développé en général dans la névroglie abondante périépendymaire, le gliome s'étend vers la périphérie et en même temps se ramollit à son centre. On comprend tout de suite que la présence d'une cavité centrale n'est pas nécessaire pour que la maladie syringomyélique soit constituée (Charcot). Les éléments nerveux envahis par le gliome, bien avant son excavation, sont étouffés, dissociés, et bientôt disparaissent. Le cylindre-axe survit en général quelque temps à la myéline. Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, celles des colonnes de Clarke s'atrophient, perdent leurs prolongements, finissent par disparaître. On trouve des corps granuleux et des corpuscules amyloïdes, ceux-

(1) Schultze. *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.

ci en plus grand nombre. Les systèmes de fibres dégénèrent suivant les localisations de la lésion, aussi bien en avant qu'en arrière. Ces dégénérations peuvent donner l'aspect de lésions systématisées de la substance blanche. Mais il est bon de faire remarquer que celles-ci n'existent pas en tant que lésions systématiques primitives dans la syringomyélie. Elles ne sont jamais dues qu'à des dégénérescences secondaires. Elles peuvent être unilatérales, et la lésion syringomyélique primitive qui leur a donné naissance n'est pas toujours facile à trouver (cas de Bischoffswerder : dégénération unilatérale d'un cordon de Goll, par interruption du faisceau sensitif au-dessus des noyaux de Goll et de Burdach par une lésion syringomyélique unilatérale de la partie inférieure du bulbe [1]. Il ne faut pas oublier que ces lésions dégénératives peuvent donner lieu à des modifications dans la symptomatologie de la maladie. C'est ainsi que dans le cas ci-dessus, il existait, par suite de la dégénération systématique unilatérale du cordon de Goll, une abolition complète de la sensibilité tactile sur la moitié du corps.

Une fois que le tissu de gliose a donné lieu à la formation d'une cavité, quel que soit d'ailleurs le processus qui a donné naissance à celle-ci, on trouve à ce niveau un certain nombre de modifications dans sa constitution. La cavité elle-même est plus ou moins comblée par des résidus de tissu névroglique, de matière amorphe, quelquefois par une sorte de séquestre de substance médullaire. La paroi est formée par le tassement des éléments du gliome. La couche la plus interne, mal colorée, contient peu de cellules, peu de vaisseaux. Elle n'a pas de paroi spéciale et si l'on y rencontre quelquefois un revêtement plus ou moins rudimentaire de cellules épithéliales, c'est à l'épithélium de l'épendyme confondu avec la cavité que l'on a affaire. La paroi est le plus souvent hérissée de papilles dont la constitution, d'après Hauser, serait de nature conjonctive, les tractus dont elles sont formées n'étant que les vestiges de vaisseaux oblitérés dont les parois seraient soudées entre elles. Au-dessus de cette couche on rencontre le tissu névroglique plus ou moins abondant et serré, à fibrilles disposées tantôt irrégulièrement, tantôt concentriquement autour de la paroi. Dans cette couche, les vaisseaux sont plus ou moins abondants, altérés pour la plupart (dégénérescence hyaline) et on y trouve de petits foyers hémorragiques tant anciens que récents.

Les méninges ont été longtemps considérées comme indemnes, ainsi que les racines rachidiennes. Il y aurait lieu cependant, d'après Marinesco [2], de décrire une modalité particulière de syringomyélie par pachyméningite, dans lesquelles les excavations seraient le résultat de la compression et qui, constituant une forme anatomique spéciale, correspondent, dans la clinique, aux cas décrits autrefois sous le nom de pachyméningite hypertrophique et dans lesquels une phase de douleurs pseudo-névralgiques précède les troubles de la sensibilité et l'amyotrophie. Bien plus, d'après Philippe et Oberthur [3], les lésions pachyméningitiques ne manqueraient pour ainsi dire jamais dans la syringomyélie. Il les ont trouvées dans tous les cas qu'ils ont examinés (11 cas pris au hasard). Elles varient depuis le simple épaississement jusqu'à la pachyméningite hypertrophique la mieux caractérisée. L'intensité de la lésion méningée n'est pas

(1) Bischoffswerder. *Soc. de neurol. de Paris*, 9 janvier 1902.
(2) Marinesco. Syringomyélie primitive et syringomyélie secondaire. *Congrès des alién. et neurol. français*. Bordeaux, 5 août 1895.
(3) Philippe et Oberthur. *Soc. de neurol.*, 7 décembre 1899.

toujours en rapport exact avec celle de la lésion syringomyélique. Toutes deux paraissent évoluer le plus souvent parallèlement, mais sans être absolument liées l'une à l'autre et vraisemblablement sous l'influence de la même cause. Cette pachyméningite peut amener une compression des racines dont certaines contiennent des tubes nerveux à un degré variable de démyélinisation.

Un certain nombre d'auteurs limitent à la gliomatose médullaire les lésions de la syringomyélie [Schultze, Roth ([1]), Baümler]. D'autres, au contraire, admettent que certains processus purement inflammatoires peuvent donner lieu à la formation de cavités intramédullaires (MYÉLITES CAVITAIRES). Déjà, en 1869, Hallopeau avait étudié la sclérose périépendymaire. Depuis lors, Joffroy et Achard se sont particulièrement attachés à la démonstration de l'existence de la syringomyélie par myélite centrale, et ont fourni plusieurs autopsies à l'appui de cette manière de voir ([2]). Dans les cas de ce genre, les caractères typiques du gliome font défaut, et à la périphérie du tissu morbide, là où la lésion, à son début, permet le mieux l'interprétation des altérations anatomiques, on ne trouve que de la sclérose diffuse. Les vaisseaux, diminués de calibre par l'épaississement de leur paroi, ne se prêtent plus qu'à une irrigation insuffisante. D'où une nécrobiose fatale dans les points où l'oblitération vasculaire est très accentuée, et une formation cavitaire. Ces foyers de ramollissement peuvent avoir, pour certains auteurs, une origine purement vasculaire ([3]). La direction de l'excavation serait alors nettement celle des vaisseaux malades, et cela non seulement dans les cas de ce genre, mais encore dans les cas de gliomatose, où l'influence des vaisseaux sur la formation de la cavité serait plus décisive que celle du gliome lui-même (Müller et Meder).

Cette origine inflammatoire de la syringomyélie est loin d'être admise par tous; quelques-uns même la rejettent entièrement (Déjerine et Thomas) et rangent les cas de ce genre dans la catégorie dss *fausses syringomyélies*, s'appuyant sur ce fait que la formation de cavités est extrêmement rare dans les myélites ordinaires. On en a cependant signalé dans la myélite syphilitique en particulier ([4]) et dans la myélite du mal de Pott sans compression osseuse ([5]). D'après Thomas et Hauser les lésions cavitaires d'origine vasculaire pure, qui peuvent d'ailleurs, à un moment donné de leur évolution, susciter autour d'elles secondairement une réaction névroglique assez prononcée, présenteraient certaines différences avec les lésions de syringomyélie gliomateuse vraie, à savoir en ce qui concerne les premières, l'absence des altérations dégénératives (dégénérescence graisseuse et hyaline); le peu d'intensité relative de la réaction névroglique; le défaut de progression apparente des cavités qui sembleraient plutôt avoir une tendance à se combler ([6]).

A côté des cavités de cette nature on peut placer celles qui succèdent à un foyer hémorragique intramédullaire (*hématomyélie* centrale) d'origine quelconque, quelquefois traumatique ([7]) et qui peuvent produire cliniquement l'ensemble des symptômes de la syringomyélie d'une façon tellement identique, que le

([1]) ROTH. *Arch. de neurol.*, 1887-1888.
([2]) JOFFROY et ACHARD. *Arch. de physiol.*, 1887, p. 468; *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1891, p. 90.
([3]) MÜLLER et MEDER. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1895. Bd XXVIII.
([4]) JAPHA. *Deut. med. Woch.*, 11 mai 1899.
([5]) THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1901, n° 3.
([6]) THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1902, p. 957.
([7]) SPILLER. *Intern. med. magaz*, 1896, n° 3.

diagnostic de la nature de la lésion n'est possible qu'à l'autopsie (1). C'est la théorie *hématomyélogène* de la syringoméylie, soutenue dès l'abord par Minor (2). Dans ces cas l'examen révèle l'existence d'un ancien foyer hémorragique caractérisé par la présence de pigment sanguin dans la cavité ou sa paroi.

Mais là ne se bornent pas les causes qui peuvent donner naissance à la formation de cavités dans l'intérieur de la moelle. Pour certains auteurs, les cas de dilatation simple du canal central, d'*hydromyélie* pure devraient entrer dans le cadre de la syringomyélie. Alors la cavité intramédullaire ne présente plus du tout le même aspect que dans les faits étudiés précédemment. Dans les cas les plus simples elle est arrondie, plus ou moins régulièrement, envoyant çà et là de petits diverticules qui pénètrent peu profondément la substance de la moelle. La dilatation n'occupe pas nécessairement toute la hauteur de l'organe; mais au-dessus et au-dessous d'elle le canal central est plus ou moins déformé. La paroi de la cavité est tapissée intérieurement par des cellules épithéliales, au-dessous desquelles on rencontre une couche de tissu névroglique plus ou moins tassé.

Les lésions peuvent s'arrêter là. Mais souvent aussi la réaction névroglique autour de la dilatation se prononce d'une façon plus accentuée, jusqu'à donner naissance à la formation d'une véritable gliose entourant la cavité. Selon Schlesinger, qui les étudie sous la rubrique de « formes de transition entre l'hydromyélie pure et la syringomyélie gliomateuse », les cas de cette espèce seraient les plus nombreux et ce serait à ce groupe qu'on devrait rattacher la majorité des cas de syringomyélie.

Dans cette dernière classe, du type d'hydromyélie pure, le mécanisme de formation de la cavité serait, d'après certains auteurs, le suivant — et ici nous arrivons à la théorie, dite *mécanique*, de la syringomyélie. Il est certain que le canal central peut se dilater ou même se creuser de cavités au-dessus de lésions par compression de la moelle, soit traumatiques, soit pathologiques (3) (Hoffmann, Schlesinger, Déjerine), soit expérimentales (Kronthal) (4). Il est tout naturel d'incriminer dans le mode de formation de ces cavités les troubles de la circulation et de la pression sanguines. Il en est de même dans les cas où la syringomyélie coexiste avec de volumineuses tumeurs de l'encéphale (Langhans) (5). Lorsque ces dilatations deviennent persistantes, la syringomyélie se trouve constituée. La pression du liquide céphalo-rachidien à l'intérieur du canal central peut, elle aussi, subir des modifications plus ou moins grandes, et le résultat de l'augmentation de pression est la dilatation du canal (coexistence fréquente de l'hydromyélie et de l'hydrocéphalie).

Enfin pour d'autres auteurs la syringomyélie serait une maladie d'origine primitivement inflammatoire et aurait son début dans une altération de l'épithélium du canal central (*épendymite chronique progressive*; syringomyélie primitive de Marinesco (6). Autour de la lésion de l'épendyme se produit consécutivement une hyperplasie périépendymaire (gliose), uniquement aux dépens de

(1) Schultze. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, VIII, f. 1 et 2.

(2) Minor. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, 1892. — *Arch. f. Psych.*, 1896, 28. I. — *Zeits. f. klin. Med.*, 1898.

(3) Orlowsky. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 28 novembre 1897. — *Arch. de neurol.*, 1898, n° 33.

(4) Kronthal. *Neurol. Centralbl.*, 1885.

(5) Langhans. *Virchow's Arch.*, Bd LXIV et LXXXV.

(6) Marinesco. *Congrès des alién. et neur. français.* Bordeaux, 5 août 1895.

l'épithélium du canal, suivant les uns (Hoffmann, Schultze, Babès), suivant d'autres aux dépens de tous les éléments de la paroi syringomyélique (Bischoffswerder) (1). Cette interprétation ne convient peut-être pas à la totalité des cas de syringomyélie. Mais il est probable qu'elle peut être invoquée dans la majorité. D'après Hauser (2) cette affection, dont les lésions portent sur tous les éléments constitutifs de la moelle : névroglie, fibres nerveuses, vaisseaux, tissu conjonctif, n'a aucun caractère spécifique. Elle évolue par un processus irritatif et destructif, pouvant se greffer sur des lésions antérieures d'hydromyélie congénitale ou d'hématomyélie accidentelle, lesquelles sont loin d'être la règle. Selon lui, le canal central serait vraisemblablement la voie d'apport d'un élément morbide, qui serait la vraie cause et produirait des résultats d'autant plus facilement que les tissus sont mieux préparés (hématomyélie, hydromyélie). Mais cet élément étiologique est encore inconnu.

Plusieurs auteurs ont signalé la présence de *névromes* dans les moelles syrin-

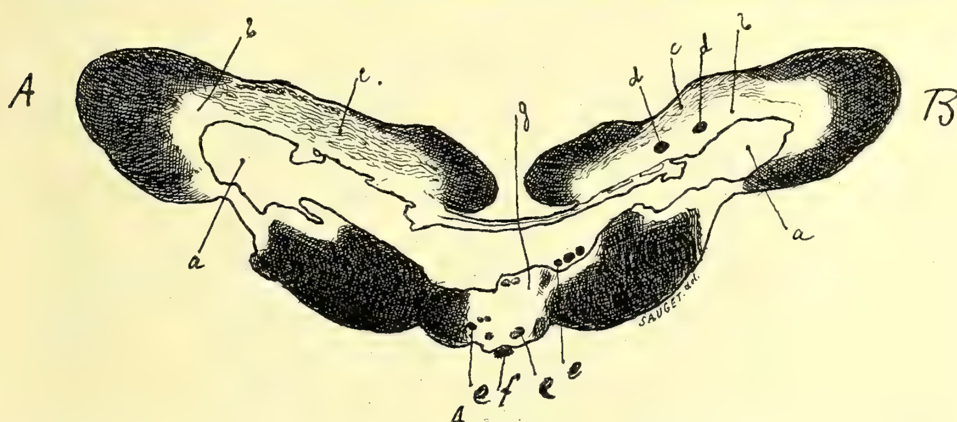


Fig. 275. — Névromes dans la syringomyélie. — A, côté gauche. — B, côté droit; — *a*, cavité syringomyélique; — *b*, tissu gliomateux et dégénéré; — *c*, tête de la corne antérieure; — *d*, névromes antérieurs; — *e*, névromes postérieurs; — *f*, névrome sous-pie-mérien; — *g*, cordon de Goll droit, en grande partie dégénéré (d'après Bischoffswerder).

gomyéliques (Raymond, Schlesinger, Seybel, Heverroch, Bischoffswerder (3), Hauser), on les a trouvés surtout dans la région cervicale de la moelle, ce sont de petits nodules microscopiques, arrondis, nettement délimités, composés de fibres nerveuses plus ou moins sinueuses, disposées en faisceaux ou en paquets. Quelques-uns d'entre eux ont à leur centre un vaisseau; d'autres au contraire en sont dépourvus. Ces nodules, distincts et bien délimités, prédominent généralement dans la moitié antérieure de la moelle.

A côté de ces névromes distincts on a signalé une véritable *transformation névromateuse* de certaines parties de la moelle (Bischoffswerder), avec des nodules distincts de place en place, due à la prolifération des fibres nerveuses en une région donnée, sans que le trajet général vertical de la fibre en soit troublé. C'est surtout au niveau des cordons postérieurs que cette lésion a été signalée.

(1) Bischoffswerder. Thèse de Paris, 1902.
(2) Hauser. Thèse de Paris, 1901.
(3) Bischoffswerder. Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la syringomyélie; névromes intramédullaires. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol. de Paris*, 1901.

Ces lésions névromateuses seraient dues, suivant Raymond, au travail de régénération des fibres nerveuses, suivant Schlesinger à l'irritation locale. Il est possible que les névromes contenant des vaisseaux, ainsi que la transformation névromateuse, soient dus à une cause irritative et que ceux qui en sont dépourvus soient le résultat de la régénération des fibres (Bischoffswerder).

Joffroy et Achard, Gombault et Philippe, Hoffmann, et d'autres ont constaté chez les syringomyéliques des lésions des nerfs périphériques. Mais ces lésions sont secondaires à celles de la moelle et peuvent être considérées comme un trouble trophique d'origine médullaire, tout comme les altérations musculaires, osseuses ou cutanées.

Symptomatologie. — On a divisé les symptômes de la syringomyélie, d'après le rapport entre ceux-ci et la localisation des lésions, en symptômes

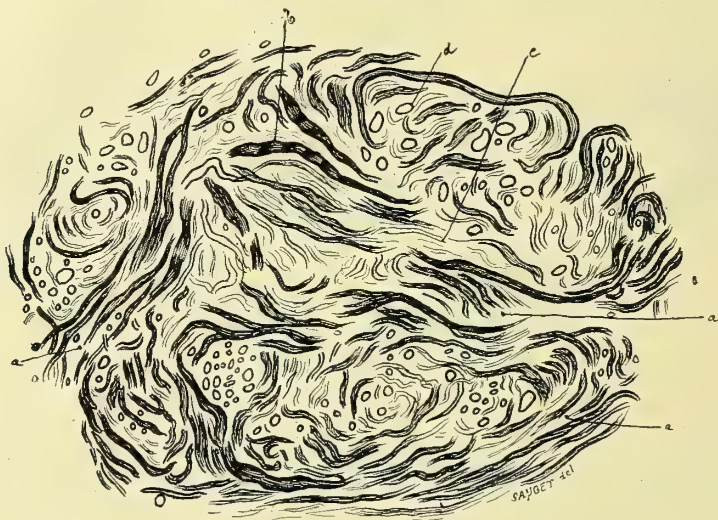


Fig. 276. — Coupe d'un névrome. — *a*, faisceau de fibres à myéline dirigées horizontalement; — *e*, fibre à myéline fragmentée; — *c*, fibres décolorées; — *d*, coupe transversale d'une fibre nerveuse (d'après Bischoffswerder).

intrinsèques et extrinsèques, poliomyéliques et leucomyéliques antérieurs, médians et postérieurs (Charcot). Mais il semble préférable, en raison de l'incertitude où l'on se trouve encore aujourd'hui relativement à certaines localisations médullaires, de ne pas recourir à une tentative peut-être prématurée de classification basée sur l'anatomie et de se borner à une simple nomenclature, dans laquelle il sera d'ailleurs plus facile de grouper les phénomènes morbides. Un certain nombre de symptômes (amyotrophie, troubles de la sensibilité, troubles trophiques) constituent par leur réunion un ensemble caractéristique, dont la réunion pourrait porter le nom de *syndrome syringomyélique*, que l'on réserve cependant quelquefois aux seuls troubles de la sensibilité.

Atrophie musculaire. — La lésion syringomyélique des cornes antérieures de la substance grise médullaire se traduit cliniquement, comme les lésions vulgaires de ces parties, par l'*atrophie musculaire.* Il est bon de dire tout d'abord qu'elle peut manquer dans certains cas et dans certaines formes de la maladie. Mais son absence complète doit être considérée comme relativement

rare. L'amyotrophie syringomyélique se manifeste sous différentes formes. Une des plus fréquentes est la forme dite *forme de Duchenne-Aran*. Il est bien vraisemblable que nombre de cas autrefois compris dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne doivent aujourd'hui rentrer dans celui de la syringomyélie. La nature de l'atrophie, son évolution, sont en effet la plupart du temps analogues, sinon identiques. Le début se fait par les éminences thénar et hypothénar, soit d'un seul côté, soit symétriquement, tantôt d'emblée, tantôt au bout d'un temps plus ou moins long. Elle envahit ensuite les avant-bras, puis les bras, mais à un degré beaucoup moindre en général. La prédominance de l'atrophie dans tel ou tel groupe de muscles dont l'innervation dépend d'un ou plusieurs nerfs différents donne lieu aux déformations connues. Il n'est pas rare de rencontrer la *griffe cubitale* (Schlesinger). La *main de singe*, au contraire, due à la paralysie du nerf médian, est beaucoup moins fréquente. La *main de prédicateur*, décrite par Charcot et Joffroy dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, est au contraire très souvent observée.

Tout peut s'arrêter là, soit définitivement, soit temporairement, et, dans ce dernier cas, on voit, après un temps plus ou moins long, la lésion envahir les muscles de la ceinture scapulaire (pectoral, deltoïde, sus et sous-épineux) et ceux du tronc (muscles intercostaux, abdominaux, des gouttières vertébrales). Dans quelques cas la maladie peut débuter d'emblée par les muscles de la ceinture scapulaire et simuler la forme scapulo-humérale de la myopathie progressive [Brissaud, Schlesinger, Déjerine et Thomas (1)].

Les membres inférieurs ne paraissent pas, malgré l'assertion de Wichmann, être pris plus fréquemment que les membres supérieurs, bien au contraire. Lorsqu'ils participent à l'amyotrophie, celle-ci y suit généralement la même marche que dans la maladie de Duchenne-Aran. Les muscles les plus fréquemment atteints sont ceux du mollet, les péroniers, le quadriceps fémoral, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied. De l'atrophie résultent certaines déformations, pieds bots, varus ou équin, indépendants de tous troubles trophiques osseux ou articulaires. Rarement les membres inférieurs sont pris les premiers. L'amyotrophie peut quelquefois passer des membres supérieurs à eux, en respectant les muscles du tronc. L'impotence complète, une véritable paraplégie, en résulte quelquefois.

La face est presque toujours indemne. On connaît cependant un certain nombre de cas avérés dans lesquels elle a participé à la lésion, mais ils sont relativement très peu nombreux (Westphal, Schultze, Grasset, Starr, Chabanne, Raïchline) (2).

Qu'elle soit généralisée, ce qui est peu fréquent, ou localisée, soit isolément, soit symétriquement, à un membre ou à un segment de membre, l'atrophie musculaire présente toujours les mêmes caractères, qui sont ceux de l'amyotrophie d'origine médullaire. L'existence des tremblements ou secousses fibrillaires est la règle.

Quant aux réactions électriques des muscles atrophiés, ce n'est point sur elles qu'il faudra compter pour établir le diagnostic. A peine peut-on dire qu'on n'y

(1) Déjerine et Thomas. *Soc. de biol.*, 1897.

(2) Raïchline. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris. 1892. (On trouvera dans ce travail l'exposé et la discussion de tous les cas dans lesquels a été constatée la paralysie faciale.)

trouve pas avec la même régularité que dans le cas d'atrophie d'origine névritique, la réaction de dégénérescence. Il semble d'ailleurs que ce signe ait perdu considérablement de la valeur diagnostique qu'on lui a longtemps attribuée, depuis qu'on l'a rencontré dans des affections purement musculaires (paralysie pseudo-hypertrophique) et qu'on a constaté son absence dans des amyotrophies nerveuses arrivées à leur dernier degré.

A titre de phénomène très rare, on a noté la *myotomie* de certains muscles (1).

On a longtemps attribué à l'amyotrophie syringomyélique une disposition segmentaire, l'atrophie envahissant les membres par segments successifs de la périphérie vers le centre. Il semble aujourd'hui, au moins pour certains auteurs, démontré qu'elle affecte au contraire la *topographie radiculaire* (2).

Troubles divers de la motilité. — *Paralysies.* — Elles s'observent dans la syringomyélie. Brusques, sous forme hémiplégique, monoplégique ou paraplégique, elles sont rares et sont plutôt des complications résultant d'hémorragies intramédullaires. Progressives, elles s'accompagnent généralement de spasme, avec exagération des réflexes. La paraplégie spasmodique est un symptôme fréquent.

Les *contractures* ne sont pas souvent très accentuées. Mais il existe une forme de la maladie dans laquelle elles jouent un rôle prédominant, à tel point que l'on a pu décrire une *forme spasmodique* de la syringomyélie (3). Dans ces cas la contracture existe, très intense, aux quatre membres et au tronc. Le malade se présente le dos courbé, la tête enfoncée entre les deux épaules, qui sont projetées en avant, raide comme un paralytique agitant. Les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers ayant conservé leur motilité, forment une sorte de pince. Les troubles moteurs sont plutôt dus au spasme qu'à l'atrophie musculaire.

Quelques auteurs ont signalé le *tremblement* (Bruhl). A ce point de vue il faut bien distinguer le tremblement véritable de celui qui peut résulter de secousses fibrillaires fréquentes et intenses. Celui-ci peut se rencontrer normalement chez les syringomyéliques; le tremblement vrai, au contraire, ne constitue pas, à proprement parler, un signe régulier de la maladie. Lorsqu'il existe, il peut revêtir la forme intentionnelle, comme dans la sclérose en plaques, et ne se manifester qu'à l'occasion des mouvements volontaires.

On a également noté, à titre de symptômes rares, les *mouvements choréiformes* (Schlesinger), des mouvements rythmés des doigts (Marinesco).

La lésion des cordons postérieurs peut donner naissance à la production de *symptômes tabétiques* (4) : incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition des réflexes patellaires. Il est rare que ces phénomènes prédominent sur les autres, qui sont plus caractéristiques, au point de les masquer. Ils ne sont d'ailleurs pas toujours généralisés.

Réflexes. — Il n'y a pas de règle absolue en ce qui concerne l'état des réflexes dans la syringomyélie. Étant donnée la fréquence de la lésion des faisceaux pyramidaux, on rencontre le plus souvent l'exagération des réflexes tendineux. Aux

(1) RYBALKINE. *Soc. de psych. de Saint-Pétersbourg*, avril 1896.

(2) BRISSAUD. *Semaine méd.*, 1896, p. 129. — HUET et CESTAN. *Soc. de neurol.*, 5 décembre 1901, et *Revue neurol.*, 1902, p. 1. — DÉJERINE. *Séméiologie du système nerveux* in *Traité de pathologie générale de* Bouchard, t. V, p. 965 et suiv.

(3) GUILLAIN. Thèse de Paris, 1902.

(4) MANN (Ludw.). *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1892, t. L.

membres inférieurs, celle-ci se manifeste au niveau du tendon rotulien et du tendon d'Achille et s'accompagne fréquemment de la trépidation épileptoïde du pied. Aux membres supérieurs, le symptôme s'observe tant que l'atrophie musculaire n'est pas complète. L'exagération des réflexes, aux quatre membres, est rarement tout à fait symétrique.

Mais il existe des cas dans lesquels on ne constate pas de modification des réflexes tendineux. Dans d'autres, au contraire, on se trouve en présence de leur abolition. Cette dernière éventualité se présente dans les cas où la lésion a atteint les cordons postérieurs, et peut s'accompagner des phénomènes tabétiques dont nous parlions plus haut. Mais là encore la symétrie n'est nullement nécessaire. Ainsi on a pu observer d'un côté l'abolition du réflexe patellaire et du côté opposé non seulement sa conservation, mais même son exagération (Bruhl).

Les réflexes cutanés seront également exagérés le plus souvent (réflexes abdominal, plantaire, crémastérien). Ils disparaissent lorsque la sensibilité disparaît ou diminue dans les points dont l'excitation les produit normalement.

Troubles de la sensibilité. — Ils consistent en troubles objectifs de la sensibilité tout à fait particuliers, que l'on pourrait considérer d'une façon générale, bien qu'ils se rencontrent, rarement il est vrai, dans quelques affections nerveuses [1], comme caractéristiques de la syringomyélie. Ces troubles, auxquels Charcot a donné le nom de *dissociation syringomyélique* de la sensibilité, sont : 1° la *thermo-anesthésie*, 2° l'*analgésie*, coïncidant avec la *conservation de la sensibilité tactile*.

1° *Thermo-anesthésie.* — Elle peut être très précoce, et il arrive fréquemment de rencontrer, chez les syringomyéliques, des cicatrices de brûlures quelquefois très anciennes, qu'ils se rappellent fort bien avoir été complètement indolores. Plus rarement elle n'apparaît qu'assez tard, lorsque la substance grise médiane est restée longtemps indemne (Déjerine et Thomas).

Souvent elle est ignorée des malades, lorsque pareils incidents ne se sont pas produits, à cause de la conservation de la sensibilité tactile. On la décèle *grosso modo* par l'application sur la peau de corps chauds et froids (glace), mais il est nécessaire, en bonne pratique, de l'étudier plus finement à l'aide d'instruments dits *thermo-esthésiomètres.* Le plus simple de ces instruments, dont il a été construit un bon nombre, est celui qui consiste en un thermomètre de surface, dont le réservoir est inclus dans un manchon métallique rempli de limaille de cuivre destinée à conserver plus longtemps la température à laquelle on le porte en l'exposant à la flamme d'une lampe à alcool. A défaut de cet esthésiomètre, on peut se servir d'un petit ballon de verre, muni d'un bouchon perforé dans lequel passe un thermomètre, et rempli à demi d'un liquide quelconque (Bruhl).

La thermo-anesthésie peut être absolue, lorsque par exemple le malade ne perçoit pas autre chose qu'une sensation de contact, quand on lui applique sur la peau un morceau de glace ou un corps porté à une température de 60 à 80 degrés (manche de cuiller, abaisse-langue, fortement chauffés). Mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il serait absurde d'écarter le diagnostic de syringomyélie, lorsque pareille thermo-anesthésie n'existe pas. Elle est en effet le plus souvent relative et c'est pour cette raison que le thermo-esthésiomètre est un instrument indispensable de clinique journalière.

[1] Caillet. Étude sur les troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses (dissociation syringomyélique). Thèse de Paris, 1891.

Suivant Roth, tout individu qui ne distingue pas une différence de température de 5 degrés serait atteint d'un trouble de la sensibilité thermique. Sans aller aussi loin dans la délicatesse de l'appréciation de la thermo-esthésie, il est indispensable, surtout dans les cas difficiles et douteux, de multiplier les examens avec des différences de température relativement faibles, principalement dans les températures moyennes (30 à 60 degrés). Souvent en effet le trouble thermo-anesthésique ne sera révélé que de cette manière. Mais il faut aussi tenir grandement compte des différences suivant les individus, dont la finesse d'appréciation varie selon chacun d'eux et suivant les régions [1]. Tandis que les parties les plus sensibles (doigts) peuvent percevoir des différences de deux cinquièmes de degré (Weber), il en sera tout autrement pour certaines autres. En outre, les distinctions fines ne sont possibles que dans les températures moyennes; dans les hautes températures, la sensation, à 10 degrés près ou même davantage, n'est que douloureuse. Enfin il est bon de se souvenir que certaines températures relativement peu élevées sont appréciables dans certains points sensibles (doigts), bien que déjà simplement douloureuses en certains autres (dos, thorax) [2]. Ce dernier phénomène mérite d'être noté en ce sens que quelquefois la perversion du sens thermique se manifeste par un certain degré d'hyperesthésie.

Le trouble de la sensibilité au froid, plus difficilement appréciable, à cause de la difficulté matérielle d'obtenir des séries de températures différentes au-dessous de la température ambiante, est en général superposable au trouble de la sensibilité à la chaleur, mais non d'une façon absolue.

On rencontre quelquefois une sorte de perversion du sens thermique : le chaud paraît froid et le froid paraît chaud. J'ai pu constater ce phénomène chez un malade qui portait sur diverses parties du corps la dissociation syringomyélique ordinaire et présentait au niveau de la paroi abdominale antérieure une semblable perversion.

La thermoanesthésie se rencontre le plus souvent au niveau des membres supérieurs et du tronc. Elle est d'ailleurs loin d'être rare aux membres inférieurs. Très rarement généralisée, elle se présente quelquefois sous une forme absolument symétrique de chaque côté. Dans d'autres faits, elle peut être unilatérale, soit aux membres, soit au tronc et dans ce dernier cas on l'a vue se distribuer en manière de demi-ceinture, comme le zona [3], ou bien se présenter sous la forme hémiplégique. Lorsqu'elle affecte cette dernière modalité, les phénomènes sensitifs peuvent être croisés avec les altérations de la motilité et alors on se trouve en présence du syndrome de Brown-Sequard [4]. Mais ces modes de distribution des troubles sensitifs sont à vrai dire exceptionnels. Dans l'immense majorité des faits ils se distribuent suivant un mode toujours le même. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Au point de vue de l'évolution, la thermoanesthésie ne consiste en général au début qu'en erreurs plus ou moins légères dans l'appréciation des tempéra-

(1) RILEY. A study of the temperature sense. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, septembre 1894. Ce travail est une étude intéressante et minutieuse de la sensibilité relative au chaud et au froid des diverses parties du corps divisé en quinze régions différentes.

(2) LEEGAARD. Ueber eine Methode zur Bestimmung des Temperatursinnes am Krankenbett. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1891, Bd 48, H. 3 und 4, p. 207.

(3) ACHARD. Syringomyélie avec amyotrophie du type Duchenne-Aran et anesthésie en bande zosteroïde sur le tronc. *Gaz. hebd.*, 1896, p. 561.

(4) HENNEBERG. *Arch. f. Psych.*, t. XXXIII.

tures. Mais, d'après Roth, Landois et Mosler, elle présente toujours une tendance envahissante remarquable, pour aboutir en fin de compte à une véritable anesthésie thermique absolue.

2° *Analgésie.* — Elle est souvent complète lorsqu'une excitation qui devrait produire la plus vive douleur est perçue simplement comme contact. Mais elle peut être aussi relative, c'est-à-dire que le malade ne ressent qu'une douleur atténuée, comparativement à l'état normal ou à la sensation perçue en un point symétrique de son corps à la suite d'une excitation d'intensité égale.

Elle est quelquefois très profonde, au point que l'on peut ouvrir des abcès, percer des panaris, sans que le malade accuse la moindre sensation douloureuse.

Comme distribution, elle est généralement superposable à la thermo-anesthésie. Mais il peut se faire qu'il n'en soit pas exactement ainsi chez certains malades.

Quelquefois on peut, à la place de l'anesthésie, rencontrer l'hyperesthésie, mais ce phénomène paraît être exceptionnel.

D'après Max Egger (1), le retard dans les perceptions douloureuses et thermiques, qui avait été considéré jusqu'à présent comme rare, serait au contraire fréquent. Il l'aurait rencontré 9 fois sur 10 cas de syringomyélie. Pour trouver ce retard il faut répéter les piqûres un grand nombre de fois : il cède alors à cette sommation. La raison pour laquelle il aurait pu souvent passer inaperçu, c'est qu'il peut être considérable : dans trois cas d'Egger, il variait d'une demi-heure à trois heures.

3° *Conservation de la sensibilité tactile.* — En règle générale, la sensibilité au contact reste indemne et est la même sur les parties saines aussi bien que sur les parties thermo-anesthésiques et analgésiques. Cependant il est possible de rencontrer quelquefois au niveau de ces dernières un certain degré d'hypoesthésie tactile, consistant dans la déviation ou la disparition de l'appréciation du contact simple, de la pression tactile, des pressions tactiles simultanées, des pressions tactiles successives, du relief et de la perception tactile des liquides (2).

L'anesthésie absolue doit être considérée comme beaucoup plus rare. Sans parler des cas où elle était due à des complications ou des associations d'autres affections étrangères à la syringomyélie, elle a cependant été constatée un certain nombre de fois (3) et dans quelques-uns de ces cas, il a été possible de démontrer par l'examen microscopique la présence de lésions de la substance blanche ou grise postérieure de la moelle (4). Lorsqu'elle existe très développée et en particulier sous forme hémiplégique, il faut songer à l'association de la syringomyélie et de l'hystérie.

On a noté également des altérations de la sensibilité à la pression soit superficielle, soit profonde (Schlesinger), des troubles du sens musculaire, du sens stéréognostique. Enfin la *sensibilité osseuse* paraît être également altérée dans la syringomyélie, mais non d'une façon superposable aux troubles de la sensibilité cutanée (Egger) (5).

(1) MAX EGGER. *Soc. de biol.*, 15 juin 1901.
(2) CRITZMAN. Thèse de Paris, 1892.
(3) JOFFROY et ACHARD. *Loc. cit.* — ROTH. *Loc. cit.* — HOCHHAUS. Zur Kenntniss des Rückenmarksglioms. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, t. XLVII, 1891. — RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2 série, p. 500.
(4) SCHUPPEL, Ein Fall von allgemeiner Anœsthesie. *Arch. f. Heilk.*, t. XV, 1874. — OPPENHEIM. Ueber atipysche Formen der Gliose. *Arch. f. Psych. und Nervk.*, . XXV, 1893. — HOMEN. Bidrag till Kannedom om syringomyelie. *Nordiskt. med. Arkiv.* t. IV, 1894.
(5) EGGER. *Revue neurol.*, 1902, p. 549.

Topographie des troubles de la sensibilité. — On admettait autrefois comme caractéristique des troubles sensitifs de la syringomyélie une distribution particulière en segments des membres, comme cela se rencontre dans certaines paralysies hystériques. On disait alors que l'anesthésie revêtait la forme d'un gant, d'une manche de veste, d'une jambe de pantalon, etc. (Charcot, Roth), et de fait cette distribution est relatée et cela le plus soigneusement et le plus

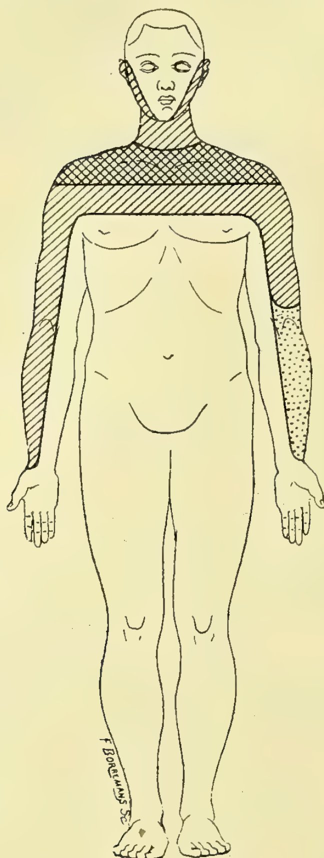


Fig. 277. — Distribution radiculaire de l'analgésie dans la syringomyélie. — *Quadrillé* : anesthésie à la piqûre. — *Hachures* ; hypoalgésie à la piqûre. — *Pointillé* : hypoalgésie très légère à la piqûre (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire supérieur du plexus brachial et territoire radiculaire cervical.

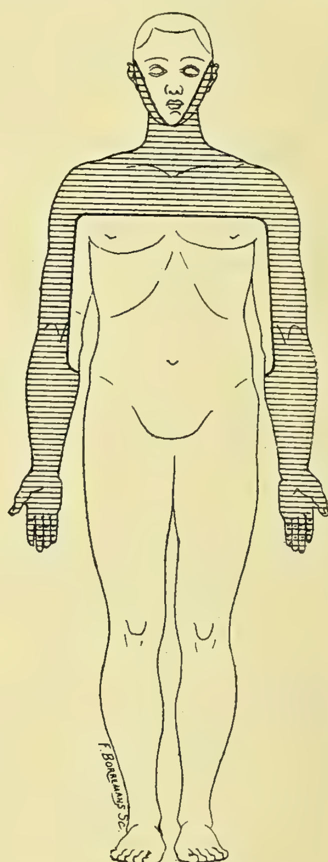


Fig. 278. — Distribution radiculaire de la thermo-anesthésie dans la syringomyélie (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire supérieur du plexus brachial et territoire radiculaire cervical.

minutieusement du monde, dans un grand nombre d'observations antérieures au travail de Laehr en 1896 (1). Cet auteur reconnut le premier que les troubles sensitifs affectent dans la syringomyélie, aussi bien aux membres qu'au tronc et à la tête, une distribution conforme à celle des racines postérieures de la moelle, comme dans la destruction de celles-ci ou dans les lésions transverses de la moelle. (Voir plus loin, à l'article Compression de la moelle, pages 874 à 879, les schémas donnant les zones de distribution cutanée des racines

(1) Laehr. *Arch. f. Psych.*, Bd XXVIII, 1896.

spinales suivant divers auteurs.) Une fois l'attention attirée sur ce fait, il fut dans la suite confirmé par un grand nombre d'observateurs[1]. Est-ce à dire pour cela qu'il faille faire table rase de tous les faits antérieurs, dans lesquels la disposition en tranches de membres a été dûment constatée, et les considérer comme mal observés?

Pour les partisans exclusifs de la topographie radiculaire, ces faits s'expliqueraient de la façon suivante : à un moment donné de l'évolution de la maladie, plusieurs territoires radiculaires peuvent être atteints et alors le trouble sensitif peut s'étendre à un segment de membre ou à un membre entier. Mais si, à ce moment, le mal n'est pas trop avancé, il sera possible de reconnaître, par une différence d'intensité de l'anesthésie dans les divers territoires affectés, le vestige de la distribution radiculaire. Plus tard, lorsque l'anesthésie a atteint dans tous le même degré, il ne sera plus guère possible de faire cette distinction, mais même en ce cas les limites supérieures et inférieures de l'anesthésie seront encore plus ou moins nettement radiculaires (Déjerine).

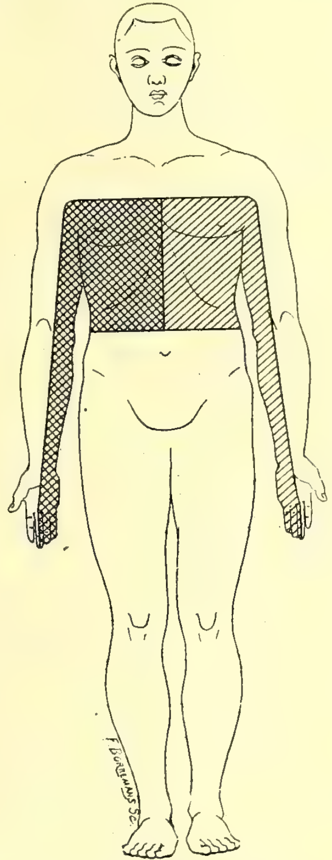


Fig. 279. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité dans la syringomyélie : à droite, légère diminution de la sensibilité au contact, analgésie, thermoanesthésie; à gauche, persistance de la sensibilité au contact, analgésie et thermoanesthésie (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire inférieur du plexus brachial et territoire des racines dorsales.

Mais, à vrai dire, tous les auteurs n'admettent pas comme unique la topographie radiculaire. Pour Brissaud la distribution serait le plus souvent à la fois radiculaire et spinale[2]. On rencontrerait la disposition en tranches de membres, avec cette particularité que souvent la limite supérieure se prolonge vers la racine du membre et parallèlement au grand axe de celui-ci : d'où l'aspect d'une topographie à la fois radiculaire (*rhizomérique*) et spinale (*myélomérique*), la lésion intéressant certains étages de substance grise correspondant à des tronçons de membres et certains groupes de fibres radiculaires correspondant à des segments périphériques d'innervation radiculaire.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — La *douleur* est, pour certains auteurs, un signe assez fréquent et d'une certaine importance surtout dans la période de début de la syringomyélie (Rosenthal)[3]. Elle peut être profonde, sourde, consister en sensations de faiblesse, de fourmillements, d'engourdissement. Elle paraît quelquefois longtemps avant les autres signes, et, à cause de la prédilection de la lésion pour la région cervicale, se montre

(1) Déjerine. *Soc. de neurol.*, 6 juillet 1899. — Van Gehuchten. *Journ. de neurol.*, 1899, n° 18. — Huet et Guillain. *Presse méd.*, 19 janvier 1901. — Hauser et Lortat-Jacob. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901. — Von Sölder. *Jahrbüch. f. Psych.*, 1899, Bd XVIII, p. 458.
(2) Brissaud. *Presse méd.*, 1901, 30 janvier et 11 décembre.
(3) Rosenthal. De la douleur dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1898.

le plus souvent aux membres supérieurs, avec irradiations au cou, au thorax, aux épaules. Les douleurs en ceinture ont été observées. La douleur est exaspérée par le froid, malgré la coexistence possible de la thermo-anesthésie. On a signalé, également dans la période de début, des sensations, douloureuses ou non, de froid (psychroesthésies et psychroalgies) (Dana) (1).

Troubles trophiques. — Les *troubles trophiques* divers, sans être en eux-mêmes caractéristiques de la syringomyélie, empruntent à leur association avec les troubles particuliers de la sensibilité une valeur diagnostique de premier ordre. Ils sont très variés.

Peau. — Au degré le moins accentué, c'est la peau lisse (*glossy skin* des auteurs anglais). D'autres fois le tégument cutané s'écaille, se fendille, se couvre de fissures et de crevasses rebelles, souvent indolores. Les ongles se strient, se fendillent, suppurent au niveau de la matrice à la suite de tournioles répétées et finissent par tomber, repoussant sous forme d'appendices cornés plus ou moins difformes. L'aspect des lésions de la peau peut revêtir quelquefois celui de la sclérodermie véritable, de la sclérodactylie, les phalangettes se raccourcissant en pointe, les ongles s'incurvant en becs de perroquet (2). On constate aussi la production spontanée de bulles, de phlyctènes, principalement au niveau des mains et des pieds, des doigts et des orteils; des éruptions zostéroïdes distribuées comme le zona en bandes correspondent à un territoire nerveux. Les éruptions bulleuses, en crevant, peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles, d'une cicatrisation difficile, quelquefois à tendance envahissante. On observe aussi des éruptions pemphigoïdes plus ou moins étendues (3). Enfin Kahler a noté l'existence de la gangrène.

Tissu cellulaire sous-cutané. — Le symptôme le plus saillant de cette catégorie est sans contredit le *panaris*, généralement indolore et le plus souvent grave quant à sa durée, sa répétition et ses conséquences, en particulier les déformations et même les mutilations qu'il laisse fréquemment après lui. On sait aujourd'hui, depuis les travaux de Joffroy et Achard, que la *maladie de Morvan*, caractérisée spécialement par ces panaris indolores, graves et à répétition, ne constitue qu'une manière d'être de la syringomyélie. Nous reviendrons sur ce sujet en décrivant les formes de la maladie.

Le *mal perforant*, plantaire ou palmaire, est relativement fréquent chez les syringomyéliques.

La *gangrène symétrique des extrémités* (maladie de Raynaud) peut se rencontrer dans la syringomyélie. Maixner cite un cas où on avait porté le diagnostic de maladie de Raynaud et où il s'agissait de syringomyélie véritable (4).

Enfin on a observé de véritables phlegmons et des abcès plus ou moins étendus, au niveau des bras, de l'aisselle, de la paume des mains.

Toutes ces lésions trophiques des tissus sous-cutanés sont le plus souvent graves, sinon par leur étendue, du moins par leur peu de tendance vers la guérison. Elles laissent presque toujours après elles des cicatrices indélébiles, plus

(1) DANA. *The Alien. and Neurol.*, 1898, XIX, 251.
(2) JACQUET et DE SAINT-GERMAIN. *Soc. franç. de dermat. et de syphiligr.*, 22 avril 1892. — BRISSAUD. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.
(3) ASMUS. Ueber Syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — NEUBURGER. Ueber den sogenannten Pemphigus neuroticus. *IIe* et *IIIe Congr. all. de dermatologie.* — DU MÊME. Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Hant und Schleimhauterscheinungen. *Wien. med. Presse*, 1894, n° 12.
(4) MAIXNER. *Casopis Ceskych lekaru*, 1897, c. 50. Anal. in *Revue neurol.*, 1898, p. 251.

ou moins difformes, et fréquemment donnent lieu à des mutilations qui font des malades de véritables infirmes.

Articulations. — Signalées par Schultze, les arthropathies syringomyéliques ont été l'objet de nombreux travaux (¹). Elles ne diffèrent point de celles qui ont été étudiées par Charcot dans le tabes. Ce sont des hydarthroses simples, mais rebelles ou encore intermittentes (²) et indolores, survenant soit spontanément, soit sous l'influence du plus léger traumatisme (³). Puis la lésion s'accentue sans que le malade s'en rende compte; les épiphyses devenues friables s'usent, se segmentent, et des déformations énormes se produisent par suite des luxations spontanées. D'autres fois, au contraire, le gonflement articulaire est dès le début considérable, grâce à l'hypertrophie morbide des têtes osseuses et à la présence de fongosités intra-articulaires. Nous n'insistons pas ici sur la description de ces arthropathies indolores, qui n'ont rien de particulier à la syringomyélie. A côté d'elles il faut placer les *synovites*, qui peuvent être l'occasion de déformations par la lésion et l'adhérence des tendons à leur gaine.

Les arthropathies syringomyéliques sont fréquentes (30 pour 100 des cas d'après Schlesinger; 10 pour 100 d'après Sokoloff), plus chez l'homme que chez la femme. On les rencontre plus souvent, à l'encontre de ce qui s'observe dans le tabes, au niveau des membres supérieurs. Ce sont les grosses jointures qui sont le plus habituellement atteintes; par ordre de fréquence : épaule, coude, poignet, genou, cou-de-pied, hanche. On les a cependant rencontrées également au niveau des petites articulations : mâchoire, articulation sterno-claviculaire, articulations métacarpo-phalangiennes (Graf). Elles constituent un signe important, quelquefois précoce, de la syringomyélie, par leur association avec les troubles de la sensibilité. Signalons dès maintenant l'erreur de diagnostic possible lors de la présence de quelques symptômes tabétiques, qui peuvent, comme on le verra plus loin, relever de la syringomyélie. Il est donc indispensable toujours, dans ces cas, de pratiquer d'une façon précise l'examen de la sensibilité.

Sokoloff a signalé la fréquence des luxations de l'épaule chez les syringomyéliques, fait que j'ai pu vérifier dans deux cas en Bretagne, pays où la maladie de Morvan est fréquente. Sokoloff tire cette conclusion pratique qu'il faudra toujours rechercher la syringomyélie chez les gens atteints de luxations de l'épaule, afin de ne pas user, chez ceux où on la trouvera, des moyens de réduction par la violence, à cause de la friabilité des os dans cette maladie (⁴).

Os. — Nous venons de signaler les lésions des épiphyses osseuses dans les arthropathies syringomyéliques. Le tissu de l'os entier peut être également le siège d'une altération analogue, rendue manifeste pendant la vie par l'existence des fractures spontanées ou provoquées par des efforts ou des traumatismes minimes. Les fractures, comme les arthropathies, sont en général indolores (Roth). C'est ainsi qu'on peut voir un malade se briser la clavicule et ne s'en apercevoir que le lendemain, grâce au gonflement de la région.

Ces fractures sont ordinairement d'une consolidation difficile (⁵). Lorsque

(¹) Nissen. *XXIᵉ Congrès de la Soc. allem. de chirurgie.* Berlin, juin 1892. — Charcot. *Progrès méd.*, 29 avril 1893. — Sokoloff. *Neurol. Centralbl.*, 1893, nº 3. — Perrey. Des arthropathies syringomyéliques. Thèse de Paris, 1894.

(²) Graf. Ueber Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. *Beit. z. klin. Chir.*, 1893, p. 699.

(³) Hudovernig. *Neurol. Centralbl.*, 16 décembre 1901.

(⁴) Sokoloff. *Vratch.*, 1899, p. 785.

(⁵) Renon et Heitz. *Presse méd.*, 1902, p. 711.

celle-ci peut être obtenue, elle se fait souvent à l'aide d'un cal vicieux ou difforme. Dans d'autres cas, elle est impossible et donne lieu à la formation d'une pseudarthrose. Les fractures véritablement spontanées sont assez peu fréquentes. On les observe, à l'encontre du tabes, plus souvent aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs et chez les hommes que chez les femmes.

La lésion osseuse peut évoluer vers un ramollissement de l'os, qui finit par disparaître presque complètement. Dans le cas, unique jusqu'à présent, de Nalbandoff, le radioscope décelait l'absence presque complète des deux phalanges du pouce et l'on pouvait transpercer le doigt sans résistance et sans douleur (1).

Charcot et Brissaud ont signalé l'existence d'un trouble trophique osseux particulier auquel ils ont donné le nom de *chiromégalie*. Il consiste en une hypertrophie des doigts et des mains analogue à ce que l'on observe dans l'acromégalie (2). Fait intéressant, ce trouble trophique peut être assez précoce, puisque les auteurs l'avaient constaté plusieurs années avant d'avoir eu l'occasion de diagnostiquer chez leur malade la syringomyélie.

A côté de la chiromégalie, il faut placer la lésion désignée sous le nom de *main succulente* par Pierre Marie (3). Elle est due tant à l'atrophie musculaire qu'aux troubles trophiques de la peau et du tissu sous-cutané. Le bord cubital de la main est excavé, la face dorsale est arrondie et potelée, les doigts tantôt allongés et fusiformes, tantôt boudinés. La coloration varie. Cette lésion ne paraît pas d'ailleurs uniquement caractéristique de la syringomyélie et on a pu les rencontrer dans d'autres affections : l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), l'atrophie musculaire de Duchenne-Aran et la paralysie infantile (Déjerine), la myopathie (Mirallié).

Une lésion analogue a été signalée au niveau du pied sous le nom de *pied succulent* (4). Minor a observé le *pied plat* (5).

Holschevnikoff et Recklinghausen ont noté la coexistence de la syringomyélie et de l'*acromégalie* (6). Déjà, avant eux, plusieurs auteurs avaient observé chez les syringomyéliques des hypertrophies tantôt d'une partie (chiromégalie de Charcot et Brissaud; Pierre Marie; Chantemesse; Schlesinger; Lunz), tantôt de la totalité d'un membre (Chauffard et Griffon). Ces cas de *macrosomie partielle* (Schlesinger), de *pseudo-acromégalie* (Pierre Marie) paraissent dus à un trouble trophique analogue à celui de la chiromégalie.

Parmi les troubles trophiques osseux ou mieux ostéo-articulaires, il faut ranger la *scoliose*, signalée par Bernhardt en 1889 et qui paraît être d'une grande fréquence dans la syringomyélie (50 pour 100 d'après Bruhl; 21 pour 100 d'après Nalbandoff. Suivant ce dernier auteur, 52 pour 100 des cas de déviations vertébrales dans la syringomyélie seraient dus au rachitisme). Elle se manifeste à un degré très variable. Quelquefois il faut véritablement la chercher. D'autres fois elle attire tout d'abord l'attention, comme chez cet homme dont nous reproduisons ici la photographie.

(1) Nalbandoff. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 19 novembre 1899.

(2) Charcot et Brissaud. *Progrès méd.*, 1891, et Clin. des mal. du syst. nerveux, etc., publié par Georges Guinon, t. I, p. 359. — Pierre Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 30 mars 1894.

(3) Marinesco. Main succulente et atrophie musculaire dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1897.

(4) Crocq. *Congrès internat. de neurol.*, Bruxelles, septembre 1897.

(5) Minor. *Soc. de neur.-psych. de Moscou*, 15 décembre 1900.

(6) Holschevnikoff et Recklinghausen. *Arch. de Virch.*, 1899.

La déviation siège le plus souvent à la région dorsale, et, d'après Hallion [1], sa convexité regarde habituellement le côté atteint le premier et le plus fortement, dans les cas toutefois où la maladie prédomine notablement d'un côté du corps.

La scoliose est souvent associée à la *cyphose*. La *lordose* paraît au contraire très rare.

Elle ne gêne pas en général le malade, sinon mécaniquement, c'est-à-dire qu'elle est indolore. Il existe cependant des cas dans lesquels on constate un certain degré de douleur locale à la pression, avec immobilisation de la région correspondante de la colonne vertébrale. Elle peut être précoce ou non.

Suivant certains auteurs, elle serait due à une arthropathie vertébrale (Krœnig); suivant d'autres, à l'action musculaire (Roth). Il semble plus naturel d'admettre avec Morvan qu'il s'agit là d'un véritable trouble trophique d'origine névropathique.

L'ankylose spondylo-rhizomélique a été observée par Achard et Clerc [2] à la région cervicale.

Le *thorax en bateau*, signalé par Pierre Marie, paraît être assez fréquent, puisqu'on a pu le trouver quatre fois sur dix sujets atteints de syringomyélie [3]. Le thorax présente l'aspect général d'une coque de bateau; la partie médiane est enfoncée, les bords sont relevés, la proue étant dirigée du côté du cou, la poupe vers l'abdomen. La dépression, de grand rayon, occupe la partie supérieure de la paroi thoracique antérieure et ne descend pas au-dessous d'une ligne transversale qui réunirait le bord inférieur de la paroi antérieure des deux aisselles. La profondeur peut atteindre 2 à 5 centimètres. Le point le plus déclive ne correspond pas toujours à la ligne médiane du corps. Il s'agit là d'un trouble trophique d'origine nerveuse.

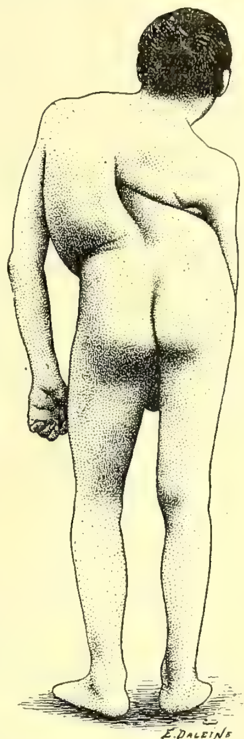


Fig. 280. — Scoliose dans la syringomyélie (d'après Hallion).

Troubles vaso-moteurs. — Ils sont loin d'être rares dans la syringomyélie, bien qu'ils présentent, à vrai dire, une importance diagnostique beaucoup moindre que les signes dont il a été question précédemment. C'est quelquefois une simple irritabilité des vaso-moteurs de la peau, donnant lieu au phénomène connu sous le nom de *dermographisme* (Schultze, Roth, etc.).

On constate fréquemment, au niveau des parties qui sont le siège de troubles trophiques (mains, panaris), une sensation subjective et objective de refroidissement, quelquefois avec teinte cyanotique de la peau. D'autres fois, c'est au contraire une sorte de rougeur diffuse de la peau avec sensation de brûlure. M. Grasset a signalé un fait de ce genre dans lequel il a pu noter une élévation de température de sept à neuf dixièmes de degré centigrade, du côté malade [4].

(1) Hallion. Des déviations vertébrales névropathiques. Thèse de Paris. 1892.
(2) Achard et Clerc. *Soc. de neurol.*, 1er février 1900.
(3) Astié. Le thorax en bateau dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1897. — Pierre Marie. *Soc. de neurol.*, 5 avril 1900.
(4) Grasset. Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire constitué par la thermo-anesthésie, l'analgésie et les troubles sudoraux ou vaso-moteurs. *Clinique méd.*, 1892.

On a constaté encore l'existence d'*œdèmes* d'origine névropathique (Strümpell, Schultze, Roth, Remak). Dans certains cas ils sont localisés, en particulier à la face dorsale de la main (voir plus haut *main succulente* et *pied succulent*). Quelquefois, siégeant dans le tissu sous-cutané, ils peuvent revêtir l'aspect de tumeurs (tumeurs pâteuses de Roth). Ils ne diffèrent point des œdèmes en général, gardent l'impression du doigt en godet, ne s'accompagnent pas de modifications de coloration de la peau. La température à leur niveau peut être augmentée ; dans un cas de Remak, elle atteignait 38 degrés, tandis que la température axillaire ne s'élevait qu'à 37°,5. Ils occupent quelquefois, au lieu d'être localisés étroitement, tantôt un grand segment, tantôt la totalité d'un membre, ou même plusieurs membres à la fois et, en ce cas, ils peuvent présenter une analogie frappante avec le myxœdème, mais sans qu'il s'agisse de myxœdème vrai (1).

Les *troubles sudoraux* consistent généralement en hyperhydroses généralisées ou plus habituellement localisées en particulier aux régions anesthésiques. Ils ont été signalés par nombre d'auteurs et étudiés spécialement par Grasset (2). Déjerine (3) a signalé un retard de la réaction sudorale à la pilocarpine du côté de l'anesthésie. Grasset et Rauzier n'ont rien constaté de semblable (4).

A côté de ces troubles moteurs, sensitifs et trophiques, que nous venons de passer en revue et que l'on peut considérer comme constituant la symptomatologie normale de la syringomyélie, il en est un certain nombre d'autres qui ont été signalés dans quelques cas, mais qui peuvent être considérés jusqu'à un certain point comme accessoires, et quelques-uns comme rares ou même anormaux. Nous allons les passer en revue.

Troubles sphinctériens. — Du côté de la vessie on a noté l'incontinence ou la rétention. Mais dans cet ordre d'idées on observe plus souvent une sorte de cystite, peut-être due à un peu de parésie vésicale. Dans un cas on a signalé la mort par perforation spontanée de la vessie due à une ulcération de cet organe (5). D'après Albarran et Guillain (6) les troubles vésicaux seraient assez fréquents dans la syringomyélie ; la rétention incomplète préparerait le terrain aux infections vésicales ; quant aux ulcérations, elles seraient d'origine trophique.

L'incontinence des matières fécales est rare et constitue plutôt un accident de la période terminale de cachexie et de gâtisme. La constipation est habituelle dans le cours de la maladie.

Parmi les *troubles génitaux* on a observé deux fois la suppression de la menstruation. Chez l'homme, l'appétit sexuel ne subit guère en général de modification, cependant l'impuissance (Simon) et les pollutions nocturnes douloureuses (Wichmann) ont été signalées.

Troubles viscéraux. — A côté des phénomènes précédents, on peut mentionner les *crises gastriques*, analogues à celles du tabes (Pauly) (7).

Troubles oculo-pupillaires. — L'inégalité pupillaire n'est pas rare. Elle paraît être due à la lésion de la partie cervicale de la moelle. Elle ne s'accompagne

(1) SAINTON et FERRAUD. *Soc. méd. des hôp.*, 21 mars 1901.
(2) GRASSET. *Loc. cit.*
(3) DÉJERINE. *Semaine méd.*, 1889.
(4) RAUZIER. De la syringomyélie. *Nouveau Montpellier méd.*, t. II, 1893.
(5) BLOCQ. *Soc. anat.*, 1887.
(6) ALBARRAN et GUILLAIN. *Semaine méd.*, 1901, p. 393.
(7) PAULY. *Revue de méd.*, décembre 1900.

que très rarement du signe d'Argyll Robertson (Schultze, Lévi et Sauvinaud) (1).

Les paralysies des muscles oculaires sont rares (24 fois sur 200 cas) (Schlesinger). Celle qui se rencontre le plus souvent est celle de la 6e paire. Ces paralysies peuvent être définititives ou transitoires et se manifester à toute période de l'évolution de la maladie.

On a constaté dans quelques cas un certain degré de rétrécissement de la fente palpébrale avec rétraction du globe oculaire. Or, ce sont précisément les signes de la lésion du grand sympathique au cou. Ils sont probablement dus à l'altération de ses fibres d'origine dans la moelle (2).

Le *nystagmus* ne paraît guère fréquent (20 fois sur 200 cas) (Schlesinger).

Déjerine et Tuiland ont signalé l'existence du rétrécissement du champ visuel (3) qui a été aussi observé par Schlesinger.

L'existence de ce signe est formellement niée par Charcot (4) et Souques (5), qui ne l'admettent que dans les cas de combinaison de l'hystérie avec la syringomyélie ou dans ceux d'hystérie pure simulatrice de la syringomyélie (6).

Troubles bulbaires. — Bien qu'ils n'existent pas dans la majorité des cas, ils peuvent cependant quelquefois survenir pour ainsi dire à titre de complications, résultant de la propagation de la lésion à la moelle allongée. D'autres fois, plus rarement encore, la lésion étant prématurément localisée au bulbe, le malade affecte d'emblée la forme bulbaire. Comme symptôme caractérisant le début de la forme bulbaire primitive, ou annonçant dans la forme bulbo-médullaire le commencement de l'envahissement du bulbe, on a signalé les ictus apoplectiformes, les vertiges, la céphalée, etc. (7). Dans certains cas, ils peuvent se grouper sous l'aspect du syndrome labio-glosso-laryngé et affecter une évolution plus ou moins précoce et prédominante (8).

Les troubles de la déglutition sont les plus fréquents (Leyden, Schultze, Westphal). Ils peuvent être continus ou intermittents (Bruhl). Klebs, Krauss, ont signalé les nausées et les vomissements, qui peuvent être mis sur le compte de la lésion nucléaire du nerf glosso-pharyngien. On a observé également des paralysies du voile du palais et des muscles du pharynx.

Du côté du larynx, on a noté des paralysies uni ou bilatérales; des mouvements anormaux des cordes vocales; des crises laryngées; des altérations de la sensibilité et de l'excitabilité réflexe du larynx.

Les altérations du goût sont peut-être encore plus rares. M. Grasset a rapporté un cas dans lequel il existait une abolition de ce sens dans une moitié de la langue.

(1) Lévi et Sauvinaud. Un cas de syringomyélie avec le signe d'Argyll Robertson. *Soc. de biol.*, 1895.

(2) Vialet. *Soc. franç. d'ophthalm.*, mai 1895.

(3) Déjerine et Tuiland. Rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie. *Soc. de biol.*, 12 juillet 1890.

(4) Charcot. Clin. des mal. du syst. nerv., publié par Georges Guinon, t. I.

(5) Souques. Étude sur les syndromes hystériques simulateurs des maladies de la moelle épinière. Thèse de Paris, 1891.

(6) Voir aussi sur cette question : Brianceau. Contribution à l'étude du champ visuel dans la syringomyélie et la maladie de Morvan. Thèse de Paris, 1891. — Morvan. Rétrécissement du champ visuel dans la paréso-analgésie. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, juin 1891.

(7) Hermann F. Muller. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894, t. LII, p. 259-280.

(8) Raïchline. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris, 1892. — Cohen (S.) Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Philadelphia med. and surg. Reporter*, 1889, t. LXI, p. 54. — Raymond. Clin. des mal. du syst. nerv., 1re série.

Les bourdonnements d'oreilles, les vertiges, le hoquet (Raïchline), ont été également signalés. La *paralysie faciale* se trouve notée dans un certain nombre de cas (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raïchline), ainsi que l'*hémiatrophie faciale*, qui paraît d'ailleurs encore plus rare. Celle-ci est bien distincte de la trophonévrose faciale et la diminution de volume porte surtout sur le squelette (orbite, os malaire, maxillaires) (Déjerine et Mirallié). Dans d'autres cas c'est la lésion du trijumeau (Roth, Charcot, etc.) sous forme d'anesthésie et beaucoup plus rarement de névralgie. L'anesthésie, en ce cas, présente les mêmes caractères que nous avons décrits plus haut : conservation de la sensibilité au contact, anesthésie à la douleur et à la température. Elle s'étend au territoire de distribution de la branche inférieure ou à tout le domaine du trijumeau, y compris les muqueuses du nez, de la bouche, de la langue et les conjonctives. Les troubles de la phonation (Renz, Wichmann), l'altération de l'hypoglosse avec hémiatrophie de la langue (Pitres, Chabanne) (¹), la polyurie (Krauss, Westphal), ont été également signalés. A noter encore l'amblyopie et l'amaurose par atrophie du nerf optique.

Il faut distinguer soigneusement dans l'étude de ces phénomènes, d'une certaine rareté, le moment de l'évolution où ils se produisent, soit à la période terminale, soit dans le cours ou au début de la maladie. Leur importance clinique varie du tout au tout dans ces deux hypothèses.

Troubles psychiques. — Pierre Marie et Guillain ont montré récemment (²) qu'à une phase avancée de la maladie, les syringomyéliques présentent fréquemment des troubles psychiques (excitation maniaque, dépression mélancolique, délire paranoïque). Ces troubles psychiques peuvent avoir par eux-mêmes un pronostic grave puisqu'on a vu certains malades se suicider.

Cytodiagnostic. — En raison de l'hydromyélie fréquente dans cette maladie on a recherché s'il n'existait pas chez les syringomyéliques des modifications cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Le résultat a toujours été négatif. Les recherches de Sicard ont porté sur des malades dont l'affection remontait à une date très ancienne. Cet auteur se demande s'il en serait toujours de même dans des cas à début plus récent.

Marche. Durée. Terminaisons. — D'une façon générale, la syringomyélie est une affection essentiellement chronique, bien qu'on ait tenté d'en décrire une forme aiguë (Harcken); sa marche et sa durée sont variables et dépendent en somme de la forme clinique qu'elle affecte, dans bon nombre de cas. Le début est généralement lent et insidieux, quelquefois ignoré du malade, lorsque les troubles de la sensibilité sont les premiers en date (le malade se brûle sans le sentir). Il peut cependant, quoique rarement, être brusque et ce mode semble pouvoir être attribué à des hémorragies survenant dans un gliome resté latent jusque-là (³). Mais en général on peut dire qu'elle procède souvent par poussées, à la suite desquelles on note une certaine rémission, une sorte d'arrêt dans les symptômes. L'évolution est quelquefois interrompue par des attaques apoplectiformes laissant après elles certains symptômes, en particulier des paralysies, qui ne sont pas nécessairement définitives. La durée totale, qui peut être

(¹) CHABANNE. Contribution à l'étude de l'hémiatropie de la langue. Thèse de Bordeaux, 1891.
(²) Pierre MARIE et GUILLAIN. Les troubles psychiques dans la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1903, p. 118.
(³) CARSLAW. *Brit. med. Journ.*, 1898. p. 1923.

courte dans certains cas (troubles bulbaires, septicémie, maladies intercurrentes), peut excéder quarante ans dans les cas les plus favorables.

La terminaison habituelle est la mort. Elle peut arriver graduellement par suite des progrès de la maladie, la cachexie, le gâtisme, les escarres, etc.... Elle peut encore être produite par l'envahissement du bulbe, d'une façon plus ou moins précoce ou tardive. Mais elle l'est quelquefois par l'aggravation de certains symptômes de la maladie, tels que les troubles trophiques : panaris, phlegmons, troubles vésicaux (ulcération et perforation de la vessie). Enfin la terminaison fatale peut survenir en dehors de la maladie par suite d'une affection intercurrente : tuberculose, pneumonie, fièvre typhoïde, d'autant plus grave en général que les syringomyéliques sont d'ordinaire des individus peu résistants.

Charcot nie la possibilité de la guérison. Selon lui, les prétendus cas de ce genre ne seraient autre chose que des exemples d'hystérie simulatrice de la syringomyélie.

Formes cliniques. — La forme la plus ordinaire, que l'on pourrait appeler *forme classique*, est celle dont nous avons décrit les principaux symptômes. Cependant on peut y distinguer déjà deux formes principales (Charcot) qui semblent correspondre aux deux modalités anatomo-pathologiques de la lésion : une *forme gliomateuse* et une *forme myélitique*. L'une et l'autre sont constituées par les mêmes symptômes; la différence résiderait seulement dans l'évolution.

La *forme gliomateuse* débute dans la période juvénile, de 15 à 25 ans. On peut en retrouver quelquefois le début par la présence de cicatrices de brûlures indolores, dénotant la précocité de la thermo-anesthésie, par la scoliose. D'autres fois c'est l'amyotrophie qui est le premier symptôme en date, mais déjà la maladie est dans sa période d'état. Cette période dure très longtemps, mais l'affection est néanmoins continuellement progressive, avec des poussées et des arrêts. Au bout d'un nombre d'années qu'on ne peut évaluer même approximativement, la mort survient comme nous l'avons dit plus haut. A noter la fréquence relative des ictus apoplectiformes, qui se répètent dans certains cas plusieurs fois et dont le premier peut être quelquefois considéré à tort par le malade comme le début de la maladie.

Dans la *forme myélitique*, les accidents débuteraient plus tard, auraient moins de tendance à l'extension et pourraient rester complètement stationnaires. C'est ainsi que dans un cas donné par Charcot comme type de cette forme, les premiers symptômes, ayant débuté à 40 ans, se bornèrent à une paraplégie cervicale avec amyotrophie, troubles sensitifs et trophiques, etc., à développement relativement rapide et restée stationnaire dans la suite. L'auteur ajoute d'ailleurs qu'on n'est pas encore en mesure de fixer définitivement les règles de l'évolution et de l'aspect clinique de cette forme de la syringomyélie. On a, d'autre part, en effet, signalé un cas de syringomyélie non gliomateuse à début brusque, analogue à celui d'une hémorragie bulbaire, à évolution rapide et terminé par la mort [1].

Il est bon de n'admettre cette distinction, sous une forme aussi précise, qu'avec les plus grandes réserves. Certains auteurs, admettant également l'exi-

[1] Preobrajensky (de Moscou). *Mém. méd.*, 1894, nos 12 et 14.

stence de deux formes, l'une grave, envahissante et rapide, l'autre plus lente, pas nécessairement progressive et traversée de périodes de rémissions longues, divisent la maladie en deux formes : la première d'origine pachyméningitique (forme grave), la seconde d'origine cavitaire (forme lente) (Philippe et Oberthur)(1). On voit donc que l'accord est encore loin d'être fait à cet égard.

Syringomyélie type Morvan (Charcot). — On connaît la maladie dite de Morvan et décrite par cet auteur comme une affection spéciale sous le nom de « parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ». Elle consiste en troubles sensitifs (analgésie, anesthésie) et moteurs (parésie avec amyotrophie) accompagnés de panaris multiples, successifs, indolents la plupart du temps et toujours graves, et de troubles trophiques (phlyctènes, scoliose, arthropathies). Comme on le voit, cela ressemble beaucoup à la syringomyélie. Pendant longtemps, on a soutenu la dualité des deux affections, se basant sur la différence des troubles de la sensibilité (anesthésie), sur l'endémicité apparente de la maladie de Morvan (Bretagne) et surtout sur une autopsie de M. Gombault où l'on avait trouvé chez un malade atteint de parésie analgésique de Morvan des névrites périphériques avec sclérose légère de la moelle cervicale. Mais aujourd'hui cette opinion n'est plus guère admise.

En effet, les travaux de MM. Joffroy et Achard sont venus démontrer, d'une part l'existence de névrites périphériques dans la syringomyélie comme dans la maladie de Morvan et d'autre part celle de cavités intramédullaires dans des cas bien nets de cette dernière. Cette constatation permet de conclure à l'identité de la maladie de Morvan et de la syringomyélie, dont la première ne serait autre chose qu'une forme clinique particulière, caractérisée par la prédominance des panaris(2). Peut-être cependant se pourrait-il, ainsi que le dit Déjerine, qui reste, avec Morvan, un des rares partisans de la dualité, que les cas observés par cet auteur dans un rayon très restreint, fussent tout autre chose que ce que l'on désigne partout ailleurs sous le nom de maladie de Morvan. Il faudrait alors admettre que cette affection, qui ne serait peut-être que de la lèpre, resterait cantonnée dans un district très limité. A cet égard j'ai vécu pendant cinq ans depuis 1898 dans une région (région de Douarnenez, partie O. et S.-O. du Finistère), qui n'est pas très éloignée de celle où exerçait Morvan (Lannilis, région N.-O. du Finistère). Je n'y ai vu, sans les rechercher, il est vrai, que deux cas de panaris analgésiques et les malades qui en étaient atteints, de par les nombreux autres symptômes qu'ils présentaient, m'ont paru être bien nettement des syringomyéliques.

Dans ces derniers temps cette question est entrée dans une phase nouvelle à propos de la discussion entamée par divers auteurs sur les rapports de la syringomyélie, de la maladie de Morvan et de la lèpre. Nous reviendrons, à propos du diagnostic, sur ce sujet, qui est loin d'être encore complètement élucidé.

(1) Philippe et Oberthur. *Revue de neurol.*, 1900, p. 171.

(2) Consulter au sujet de la question de la syringomyélie et de la maladie de Morvan : Joffroy et Achard. *Soc. méd. des hôp.*, 1890 et 1891 ; *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, 1890. — Déjerine. *Soc. de biol.*, 5 juillet 1890. — Charcot. Clinique des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I. — Holschevnikoff. *Arch. de Virchow*, 1899, CXIX, 1. — Pervès. Contribution à l'étude de la syringomyélie comparée et de la maladie du Morvan. Thèse de Bordeaux. 1891. — Rauzier. *Loc. cit.* — Critzmann. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892. — Schlesinger (H.). *Club méd. de Vienne*, 23 novembre 1892; anal. in *Semaine méd.*, 1892, p. 483.

Quoi qu'il en soit, la Syringomélie type Morvan peut être considérée comme une des mieux déterminées des *formes atypiques* de la maladie. A côté d'elle on pourrait décrire dans cette catégorie toutes sortes d'autres modalités de la Syringomyélie, s'écartant plus ou moins du type classique par la prédominance de certains phénomènes à l'exclusion de certains autres, qui restent peu accusés ou même font défaut. Ces modalités sont infinies et ne sauraient être décrites chacune en particulier. C'est ainsi que dans certains cas les troubles trophiques dominent; dans d'autres ce sont les amyotrophies (*Syringomyélie à forme de maladie de Duchenne-Aran*). Quelquefois ces dernières peuvent s'associer avec les signes résultant de l'envahissement des cordons latéraux, contracture, exagération des réflexes tendineux, et alors on se trouve en présence de la *Syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique* (1); ou bien encore à une paralysie spasmodique plus ou moins accentuée se joignent un peu de tremblement intentionnel, quelques manifestations bulbaires, la parole scandée et alors on a affaire à la *syringomyélie à forme de sclérose en plaques* (2) ou *à forme tabétique*, si ce sont les symptômes du tabes qui prédominent (3). Mais il est bien entendu que dans tous ces cas on retrouvera toujours à un degré plus ou moins accentué les signes caractéristiques de la maladie, et en particulier les troubles trophiques et la dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Quelquefois cependant les symptômes sont assez complètement effacés pour que l'on ait pu décrire une *forme latente de la syringomyélie* (Baümler, Joffroy et Achard, Holschevnikoff). Dans ces cas, il est probable, ou bien que la lésion localisée à la région péri-épendymaire est compatible avec le fonctionnement parfait des parties blanches et grises voisines, ou bien que, ne siégeant que d'un seul côté, elle laisse indemne le côté opposé sain qui suffit pour les deux, ou bien encore que, certaines régions étant détruites, il se fait des sortes de suppléances fonctionnelles, sur la nature intime desquelles nous ne possédons point de données positives. Quoi qu'il en soit, il est certain que l'on peut trouver à l'autopsie des lésions syringomyéliques vraies, qui ne se sont manifestées pendant la vie par aucun symptôme appréciable.

On peut encore décrire nombre de formes de la maladie suivant l'ordre d'apparition ou le groupement des phénomènes qui la caractérisent. C'est ainsi que l'on a considéré des *formes généralisées*, *disséminées*, *monoplégiques*, *hémiplégiques*, *unilatérales* (4), *à forme de syndrome de Brown-Séquard* (5). Mais le groupement des symptômes paraît dans ces cas être bien plutôt le fait du hasard que le résultat d'une loi clinique, et l'on en arriverait à décrire autant de formes que de cas, si l'on entrait dans cette voie. J'en dirai autant de la division adoptée par Blocq en types cubito-spasmodique (amyotrophie dans le domaine du cubital au membre supérieur, paraplégie spasmodique au membre inférieur) et radio-tabétique (atrophie dans la zone du radial au membre supérieur, phénomènes tabétiques au membre inférieur).

On a décrit cependant récemment une forme dite *spasmodique* (Guillain) qui

(1) CRITZMANN. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892.
(2) BRUTTON. Ein Beitrag zur Kasuistik der centralen Gliose des Rückenmarks. *Inaug. Dissert.* Dorpat, 1892. — ROSENBLATH. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1893, t. LI. — RAYMOND. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 516.
(3) RUDOLF HATSCHEK. *Wien. med. Woch.*, 1895, nos 19, 26.
(4) BOCHVOCH. Syringomyelia with marked unilateral atrophy. *Med. News*, 1895, p. 431.
(5) RAYMOND. *Progrès méd.*, 1895, 2e semestre, p. 161, et Clin. des mal. du syst. nerveux, 1re série.

paraît correspondre réellement à un type clinique et anatomique assez bien défini. Les troubles moteurs sont dus plutôt au spasme qu'à l'amyotrophie; les reflexes sont très exagérés; les malades, raides comme des Parkinsonniens, marchent le dos courbé, la tête enfoncée dans les épaules qui sont projetées en avant; les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers faisant pince. A l'autopsie, pas de pachyméningite, mais lésions destructives intenses au niveau de la moelle cervicale, avec dégénération intense du faisceau pyramidal dans toute la hauteur de la moelle.

Syringomyélie associée à diverses maladies. — La syringomyélie peut se rencontrer associée à un certain nombre d'affections de nature différente. C'est ainsi qu'on l'a vue se combiner avec l'*hystérie* [Charcot (1), Asmus, Loubovitch, Agostini (2)]. Dans les cas de ce genre, le phénomène le plus intéressant à signaler est le suivant : à côté des troubles sensitifs de la syringomyélie (dissociation syringomyélique), on note la présence des troubles sensitifs (anesthésie totale) et surtout sensoriels de l'hystérie, ces derniers faisant toujours complètement défaut dans la syringomyélie.

Joffroy et Achard ont signalé la coexistence de la syringomyélie avec la *maladie de Basedow* (3). L'intérêt très grand de leur cas porte sur ce fait que la syringomyélie était restée latente toute la vie, et latente non en apparence, mais bien réellement, car les auteurs avaient à plusieurs reprises examiné la sensibilité au point de vue de la coexistence possible de l'hystérie avec la maladie de Basedow.

L'association de la syringomyélie avec la *pachyméningite cervicale hypertrophique* a été notée par Rosenblath (4) et confirmée par l'autopsie. Ce fait est particulièrement intéressant en ce sens que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la pachyméningite cervicale hypertrophique, ainsi que cela se trouvait dans un cas de Critzmann.

Le même auteur a observé aussi la *paralysie générale* associée à la syringomyélie. Des cas de même genre avaient été déjà signalés par Fürstner et Zacher. Maixner et d'autres auteurs ont noté la combinaison avec le *tabes*, la *sclérose en plaques*, ces deux affections se manifestant par leurs signes propres, à côté de ceux de la syringomyélie.

Notons encore la coexistence de la *pellagre*, signalée par Pellizi (5), celle du *spina bifida* par Pagenstecher (6), et de la *pseudo-leucémie*, par Rudolf Hatschek (7).

Dans tous les cas d'associations morbides diverses, les signes spéciaux à chacune des affections coexistantes évoluent chacun pour leur compte, mais peuvent quelquefois s'enchevêtrer de façon à rendre le diagnostic assez difficile. Une fois mis à part tous les symptômes relatifs à la syringomyélie, on devra,

(1) CHARCOT. Clin. des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I.

(2) ASMUS. Ueber syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — LOUBOVITCH. *Mém. med.*, Moscou, 1894, nos 1 et 2. — CESARE AGOSTINI. *Riv. sper. di freniat.*, 1894, I.

(3) JOFFROY et ACHARD. Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, III, 1, p. 90.

(4) ROSENBLATH. Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd LI, p. 210.

(5) PELLIZI. Un caso di pellagra con siringomielia. *Riv. sper. di freniat. e di med. legale*, t. XVIII, f. III et IV.

(6) PAGENSTECHER. Syringomyelie, Spina bifida, angeborener Hydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd XXII.

(7) RUDOLF HATSCHEK. *Wien. med. Woch.*, 1895, nos 19-26.

dans des conjonctures semblables, grouper ensuite tous les phénomènes restants, qui ne peuvent lui être rapportés et dont l'ensemble constitue la maladie associée à la syringomyélie.

Pronostic. — On a vu que la terminaison constante de la maladie est la mort. Cependant il faut faire une exception en faveur de la forme myélitique à début tardif et à évolution non progressive, si tant est que ce soient là ses caractères, en l'absence de données cliniques suffisantes. D'ailleurs il ne faut pas oublier que, pour cette dernière comme pour les autres formes, les lésions auxquelles elle donne lieu sont définitives et irréparables. Ainsi dans l'appréciation du pronostic en général doit entrer cet élément, à savoir que, du fait de l'amyotrophie, des troubles trophiques, des panaris, etc., le malade devient la plupart du temps un infirme incapable de travailler pour vivre. Les accidents tels que panaris, phlegmons, peuvent présenter par eux-mêmes une gravité exceptionnelle et emporter le malade en pleine évolution de la maladie, par suite de septicémie.

La terminaison fatale ayant lieu souvent par le fait d'affections intercurrentes, il est bon de retenir que chez les syringomyéliques, ces dernières présentent le plus habituellement une remarquable malignité. A noter aussi la gravité particulière des interventions chirurgicales, qui a été signalée par quelques auteurs.

Malgré tout, cependant, il faut avoir égard, dans l'appréciation du pronostic, à la longue durée possible de la maladie (quarante ans) et aux rémissions, quelquefois prolongées, qui peuvent venir enrayer son évolution.

Diagnostic. — Toutes les affections présentant, à un titre quelconque et d'une façon plus ou moins prédominante dans leur symptomatologie : des atrophies musculaires, des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques pourront prêter à confusion avec la syringomyélie.

L'*atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran* présente, au point de vue de la localisation et de la marche de l'amyotrophie, une ressemblance frappante avec la syringomyélie. Mais elle ne s'accompagne d'aucun trouble sensitif ni d'aucun trouble trophique analogue à ceux de la gliomatose médullaire. S'il peut rester hésitant un instant, le diagnostic sera en fin de compte facile, si l'on veut bien se persuader d'avance que tout cas d'atrophie musculaire doit être toujours, d'une façon systématique, soigneusement examiné au point de vue de la sensibilité.

Nous avons vu plus haut que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la *sclérose latérale amyotrophique*. Dans ces cas, le diagnostic sera peut-être un peu plus difficile que dans ceux très fréquents où la question peut simplement se poser, à cause de la présence de l'élément spasmodique combiné avec des amyotrophies. Dans la sclérose latérale amyotrophique, ces phénomènes subissent une évolution particulière, à marche rapide, à terminaison fatale en deux ou trois ans. Lorsque la syringomyélie revêtira en apparence, à une période de son évolution, un aspect analogue, ce sera encore comme précédemment sur la présence des troubles sensitifs et trophiques, inconnus dans la maladie de Charcot, que le diagnostic devra s'asseoir. Notons que les troubles bulbaires peuvent s'observer dans la syringomyélie et compléter encore la ressemblance apparente.

[*P. MARIE et G. GUINON.*]

Il est à peine besoin de mettre en garde contre une confusion possible avec les *amyotrophies myopathiques*, souvent familiales, à début infantile ou juvénile, à localisations amyotrophiques spéciales (face, région scapulo-humérale). Tous ces caractères font défaut dans la syringomyélie.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* sera souvent d'un diagnostic beaucoup plus difficile. Critzmann rapporte un cas de syringomyélie caractéristique, lequel avait été considéré pendant longtemps comme une pachyméningite cervicale. L'erreur peut provenir de ce que l'on rencontre quelquefois des douleurs de la région cervicale dans la syringomyélie. Mais elles sont loin d'y tenir une place aussi importante, en ce qui concerne la marche de la maladie, que dans la pachyméningite. Enfin, dans cette dernière, on ne trouve pas de troubles objectifs de la sensibilité, et en particulier jamais la dissociation syringomyélique. Nous avons signalé plus haut la possibilité de la coexistence des deux affections (Rosenblath). Il paraît aujourd'hui indiqué, en l'état actuel de nos connaissances, en présence des recherches récentes sur les lésions des méninges dans la syringomyélie et en l'absence de nouvelles études sur l'affection dite pachyméningite cervicale hypertrophique, de faire toutes réserves au sujet des cas qui eussent été autrefois rassemblés sous ce nom. Un certain nombre d'entre eux paraissent nettement ressortir à la syringomyélie. Il y aurait donc lieu aujourd'hui de reviser la symptomatologie de l'affection autrefois décrite par Charcot et Joffroy.

En raison de l'existence possible des symptômes tabétiques dans la syringomyélie (incoordination motrice, signe de Romberg, abolition des réflexes, etc.), la confusion avec l'*ataxie locomotrice* pourra se produire quelquefois. En effet, non seulement, on rencontre des symptômes tabétiques dans la gliomatose médullaire, mais encore nombre de phénomènes sont communs aux deux affections, tels que les troubles trophiques, les arthropathies et même, bien que plus exceptionnellement, la dissociation de la sensibilité [1]. Mais tout d'abord cette dernière n'affecte jamais, dans le tabes, la topographie radiculaire, mais se présente par plaques disséminées, d'étendue et de forme variables. De plus, dans la syringomyélie manquent habituellement les troubles oculaires caractéristiques du tabes : signe d'Argyll Robertson, atrophie blanche du nerf optique, les crises douloureuses viscérales, les troubles vésicaux.

La dissociation de l'anesthésie suivant le mode syringomyélique peut se rencontrer dans la *sclérose en plaques* [2]. Or, on a vu d'autre part que la syringomyélie peut dans quelques cas revêtir l'apparence de cette dernière affection. Il y a donc lieu d'apprendre à les distinguer l'une de l'autre. La prédominance des signes spéciaux de la sclérose en plaques sera un important élément de diagnostic. Celui-ci ne sera cependant pas toujours facile [3].

Nous ne parlons que pour mémoire des cas de *paralysie alterne* dans lesquels l'anesthésie qui accompagne quelquefois la paralysie se présente avec la dissociation syringomyélique [cas de Landouzy, rapporté par Raymond [4]]. En les cas de ce genre la forme de l'hémiplégie, les commémoratifs ne permettront pas en général le moindre doute.

(1) PARMENTIER. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 213.
(2) FREUND. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsclerose. *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, t. XXII, 1891.
(3) RAYMOND. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 552.
(4) RAYMOND. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 650.

Minor (de Moscou) a attiré l'attention sur les analogies et les différences de la syringomyélie et de l'*hématomyélie centrale* d'origine traumatique [1]. Cette dernière, à début brusque, ce qui la distingue nettement de l'autre, peut laisser à sa suite des paralysies avec amyotrophie et dissociation syringomyélique de la sensibilité. Au bout d'un certain temps on pourrait confondre l'une avec l'autre, si l'on ne prenait pas soin de remarquer que le début brusque des accidents, qui atteignent rarement les membres supérieurs, appartient à l'hématomyélie seule. Malgré tout, cet auteur pense qu'il doit y avoir bien des cas de syringomyélie qui sont en réalité des cas d'hématomyélie. L'erreur en ce cas ne serait d'ailleurs pas toujours absurde, si l'on admet l'hypothèse que consécutivement à l'hématomyélie centrale se développe une myélite aboutissant à la formation de cavités intramédullaires [Strümpell, Schultze, Minor, Spiller [2]].

On a signalé dans la *myélite transverse* l'existence de la dissociation syringomyélique de la sensibilité (Haskovec, Minor, Marinesco). Le diagnostic ne présentera cependant guère de difficultés, malgré cette cause d'erreur, dans la majorité des cas.

Le diagnostic de la syringomyélie avec les *névrites périphériques* sera en général assez facile, en raison de la localisation des amyotrophies et des altérations de la sensibilité, qui ne consistent point en général en la dissociation syringomyélique, et qui sont toujours, les unes et les autres, localisées suivant la zone de distibution d'un nerf moteur, sensitif ou mixte. De plus, la question de l'étiologie aura dans certains cas une grande importance, quand il s'agira par exemple de névrites alcooliques, saturnines, diphtéritiques, etc. Enfin chacune de ces causes paraît produire une forme particulière de névrites, du moins pour quelques-unes d'entre elles (saturnisme, alcoolisme). Presque toujours d'ailleurs l'élément douleur présentera dans les névrites un développement inconnu dans la syringomyélie.

Mais on a signalé des cas de névrites dans lesquelles les troubles de la sensibilité présentaient les caractères de la dissociation syringomyélique. Charcot rapporte l'histoire d'un malade qui présentait cette dissociation, localisée dans le domaine de distribution du cubital, consécutivement à un traumatisme de la région cervicale, lequel avait, en même temps que les racines, intéressé la moitié de la moelle, de sorte que le patient présentait, outre son anesthésie syringomyélique du bras, des phénomènes médullaires très nets caractérisés par le syndrome de Brown-Séquard. On voit combien le diagnostic doit être difficile dans des cas semblables. Heureusement sont-ils tout à fait exceptionnels.

M. Brissaud a signalé dans la syringomyélie l'existence de paralysies affectant la forme des *paralysies du type radiculaire*, qu'il sera en tout cas indispensable de rapporter à leur véritable cause [3].

On ne confondra pas la *chiromégalie* syringomyélique de Charcot et Brissaud ni les *macrosomies partielles* et *pseudo-acromégalie* de la syringomyélie avec l'*acromégalie* vraie. Dans la maladie de Pierre Marie, les lésions ne restent pas bor-

(1) MINOR. Contribution à l'étude de l'hématomyélie et de la syringomyélie. Congrès de Berlin, août 1890; *Semaine méd.*, 6 août 1890, et *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1895.

(2) SPILLER. Traumatism and hœmatomyelie as causes of syringomyelie. *Internat. med. Magaz.*, 1896, n° 3.

(3) BRISSAUD. Sur les paralysies du type radiculaire dans la syringomyélie. *Semaine méd.*, 1896, p. 129.

nées aux mains, mais envahissent la tête et les pieds; la déviation de la colonne vertébrale consiste en une cyphose cervico-dorsale ; les troubles sensitifs manquent ainsi que les troubles trophiques.

La *sclérodermie* devrait être très facile à distinguer de la syringomyélie, et réciproquement, puisque dans celle-là on n'observe pas de troubles de la sensibilité. Cependant les lésions sclérodermiques peuvent quelquefois présenter une telle analogie, en particulier au niveau des doigts, avec les troubles trophiques syringomyéliques, que l'erreur a été commise(1). Il sera donc bon de se défier dans les cas de ce genre et de pousser l'examen aussi loin que possible pour éviter toute cause d'erreur.

Nous devons dire quelques mots touchant les rapports et le diagnostic de la syringomyélie et de la *lèpre*, question soulevée dans ces derniers temps. Zambaco-Pacha, s'appuyant sur des arguments purement cliniques et laissant de côté l'élément anatomo-pathologique et bactériologique, soutient que la maladie de Morvan, connue pour sa fréquence en Bretagne, n'est qu'une forme de la lèpre, qui existe d'ailleurs sous ses autres modalités dans ce pays. Comme il est à peu près universellement admis maintenant que la maladie de Morvan est une forme de la syringomyélie, c'est donc cette dernière qui devrait être identifiée avec la lèpre et pour lui l'identité est absolue, même si l'on ne trouve pas le bacille lépreux. Mais la démonstration est loin d'être faite. Bien au contraire, en l'état actuel de ces connaissances, il semble que, malgré de nombreuses ressemblances cliniques, ces deux maladies doivent être nettement distinguées. Ces ressemblances sont, à vrai dire, quelquefois telles, que l'on a pu croire avoir trouvé le bacille lépreux chez des individus atteints de syringomyélie et en présentant tous les signes(2) et que dans d'autres cas le diagnostic a dû rester impossible(3). Mais en y regardant de très près, il est possible de découvrir quelques dissemblances dans les signes en apparence communs de l'une et l'autre affection (Jeanselme, von Dühring). Ces dissemblances peuvent être résumées à peu près dans le tableau p. 851.

A propos du dernier symptôme mentionné dans ce tableau, l'état fusiforme ou moniliforme des nerfs, il est bon de remarquer qu'on a pu en rencontrer les apparences, dans la syringomyélie. C'est ainsi que dans un cas de Jeanselme et Milliau(4) on aurait pu croire à l'état moniliforme d'un nerf médian. Mais en réalité le nerf était sain et l'apparence moniliforme était due à un chapelet de ganglions épitrochléens juxtaposés au cordon nerveux et dont l'hypertrophie provenait de la présence de panaris syringomyéliques. Le fait fut d'ailleurs amplement vérifié, ainsi que le diagnostic, par l'autopsie (Sainton).

Mais si l'on peut trouver des dissemblances assez sensibles entre la syringomyélie et la lèpre au point de vue clinique, c'est surtout par l'anatomie pathologique que les deux affections semblent se distinguer le mieux l'une de l'autre.

Tout d'abord le bacille caractéristique manque dans la syringomyélie, et dans les cas douteux, il faut pouvoir le trouver pour affirmer qu'il s'agit bien de lèpre (Kalindero). De plus on n'a pas encore rencontré dans la lèpre les lésions médullaires si caractéristiques de la syringomyélie. Non pas que la moelle ne

(1) JACQUET et DE SAINT-GERMAIN. *Soc. franç. de dermat. et de syphil.*, avril 1892.
(2) PRÜSS. *Arch. f. Psych.*, 1895, Bd XXVII, H. 3.
(3) CHAUFFARD. *Soc. méd. des hôp.*, 4 novembre 1892. — PITRES et SABRAZÈS. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1893.
(4) JEANSELME et MILLIAU. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mai 1898.

puisse être altérée chez le lépreux. Mais les lésions sont bien différentes de celles de la syringomyélie. Jeanselme et Pierre Marie ont décrit les lésions suivantes, identiques dans deux cas de lèpres, donc très vraisemblablement pas fortuites : altération des cordons postérieurs ; aucune lésion des racines postérieures; zones de Lissauer intactes; triangle cornu-marginal lésé. La lésion serait donc d'origine endogène [1]. Cela ne ressemble en rien aux cavités médullaires syringomyéliques. Il est donc permis, jusqu'à plus ample informé, de croire à la dualité des deux affections : lèpre et syringomyélie.

	LÈPRE	SYRINGOMYÉLIE
nesthésie	Rubanée ou en plaques; rarement radiculaire — souvent symétrique — dissociation le plus souvent incomplète.	Topographie radiculaire — rarement symétrique — dissociation bien caractérisée.
Troubles trophiques des doigts.	Doigts et orteils — symétriques — toujours graves — mutilations.	Doigts surtout, orteils rarement — très rarement symétriques — quelquefois unilatéraux — n'atteignent jamais l'intensité des mutilations lépreuses.
Contracture. . .	Jamais de trépidation épileptoïde.	Élément spasmodique très fréquent — trépidation épileptoïde fréquente.
Paralysie faciale.	Fréquente — périphérique.	Rare — centrale.
Scoliose.	Jamais.	Très fréquente.
Nerfs cubitaux. .	Noueux ou fusiformes.	Normaux.

L'*hystérie* peut simuler presque complètement la syringomyélie (Charcot, Souques) lorsque à un trouble trophique hystérique, l'atrophie musculaire par exemple, se superposent des troubles sensitifs se présentant sous la forme de la dissociation syringomyélique. La distinction serait impossible si l'on n'avait pour se guider la présence, dans l'hystérie, de toutes sortes d'autres phénomènes, qui manquent généralement dans la syringomyélie : les troubles sensoriels et en particulier le rétrécissement concentrique du champ visuel; les attaques; l'influence de la suggestion, des agents esthésiogènes sur l'anesthésie; le début souvent brusque et la curabilité des accidents.

A propos de l'hystérie, il ne faut pas oublier que c'est la maladie qui semble le plus souvent se rencontrer en combinaison avec la syringomyélie.

Étiologie. — Depuis qu'on a appris à la reconnaître, la syringomyélie est considérée comme une affection relativement assez fréquente. D'après presque tous les auteurs, le *sexe* masculin semble y être beaucoup plus exposé que le sexe féminin. La *profession* ne paraît pas jouer un rôle bien considérable dans l'étiologie de la maladie. On a noté cependant que les individus exerçant des métiers manuels (boulangers, tailleurs, cordonniers) y seraient plus exposés.

Les *causes occasionnelles* habituellement invoquées ne présentent guère d'intérêt particulier et sont, pour la plupart, banales. Ce sont : le froid, l'humi-

(1) Jeanselme et Pierre Marie. *Revue neurol.*, 1898, p. 751.

dité, le surmenage physique, la grossesse. Quelquefois ce sont des infections, en particulier aigüe : fièvre typhoïde (le plus souvent signalée), pneumonie, rhumatisme articulaire aigu, malaria, blennorrhagie. Babinski et Desnos ont publié un cas dans lequel ils incriminaient la syphilis.

Il faut cependant, dans le chapitre des causes occasionnelles, mentionner spécialement le *traumatisme* dont l'influence a été tout particulièrement mise en relief par Guillain. A cet égard, les faits dans lesquels il est signalé soit comme marquant simplement le début des premiers symptômes, soit comme paraissant avoir une influence directe sur la genèse de la maladie, peuvent être classés en deux catégories. Dans un premier groupe le traumatisme intéresse directement ou indirectement (traumatisme obstétrical dans des cas de syringomyélie congénitale, chute d'un lieu élevé) la colonne vertébrale ou la moelle, et il n'est pas inutile de noter à ce propos qu'il s'agit là, non pas d'hématomyélies traumatiques restées plus ou moins localisées, mais de syringomyélies vraies. Dans un autre groupe de faits, le traumatisme, portant sur toute autre région du corps agirait de façon tout à fait indirecte, soit par l'intermédiaire du shock nerveux, soit par un mécanisme récemment signalé par Guillain : la névrite ascendante [1]. D'après cet auteur une plaie infectée pourrait être la cause déterminante de la syringomyélie, par propagation de l'infection périphérique à la moelle par l'intermédiaire des nerfs périphériques, grâce aux connexions anatomiques existant entre la circulation lymphatique des nerfs et la circulation lymphatique de la moelle. Il s'agirait, bien entendu, dans ces cas, de syringomyélie par processus irritatif.

L'hypothèse de l'origine infectieuse et parasitaire de la syringomyélie a été émise par quelques auteurs [2].

La recherche des *causes prédisposantes* ne conduit guère à des résultats positifs. En particulier, en ce qui concerne l'*hérédité névropathique*, en dehors des cas où la syringomyélie s'associe à une affection nerveuse distincte, l'hystérie par exemple, dans l'étiologie de laquelle l'hérédité nerveuse joue un rôle, on ne la trouve pour ainsi dire pas dans les antécédents des syringomyéliques.

L'âge paraît exercer une influence assez nette sur le développement de la maladie. Le tableau suivant est emprunté à Schlesinger.

AGE	HOMMES	FEMMES	TOTAUX
1 à 10 ans.	4	5	9
11 à 20 —	44	21	65
21 à 30 —	74	32	106
31 à 40 —	35	15	50
41 à 50 —	9	9	18
51 à 60 —	5	3	8
60 et au-dessus.	3	1	4
Totaux.	174	86	260

C'est donc de 10 à 30 ans que la maladie débute le plus souvent (à peu près

(1) GUILLAIN. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol.*, 15 mai 1902.
(2) ALEXANDROFF et MINOR. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 23 février 1896. — ROTH. *Ibid.*, 17 décembre 1899.

2/3 des cas). 85 pour 100 se produisent entre 11 et 40 ans, et 15 pour 100 seulement de 1 à 10 ans et au-dessus de 60 ans. A propos de cette proportion très restreinte des débuts dans la première période de la vie, il est bon d'ajouter qu'ont été exclus de ce tableau tous les cas accompagnés de spina-bifida. S'ils y eussent été compris, le nombre des cas à début précoce eût été beaucoup plus considérable.

Il existe en effet toute une série de faits dans lesquels la maladie s'est manifestée dans les premières années ou même a été congénitale, et dont bon nombre sont compliqués de spina-bifida. C'est l'étude de ces cas qui a donné naissance à la *théorie embryogénétique* de la syringomyélie, d'après laquelle celle-ci serait une affection congénitale due à une anomalie de développement du canal central de la moelle.

D'après les travaux de Leyden, Hoffmann, Schultze, Schlesinger, Dufour([1]), il y aurait en effet lieu de considérer l'anomalie de développement du canal central de la moelle comme une cause assez fréquente de la syringomyélie. Autour de cette anomalie se développerait ensuite un processus soit irritatif, soit de nature gliomateuse, pouvant débuter plus ou moins tôt ou tard. Zappert([2]) a pu ainsi, par l'examen de 200 moelles d'enfants nouveau-nés et de fœtus, voir un canal central congénitalement hydromyélique s'entourer ensuite d'une prolifération névroglique. Il est certain qu'en faveur de cette théorie plaident évidemment tous les cas à début congénital ou dans l'enfance, et ceux compliqués d'une anomalie de développement comme le spina-bifida et ils sont loin d'être rares.

Il en est de même, en faveur de la théorie embryogénétique, des cas de *syringomyélie héréditaire* (Nalbandoff : mère et fils)([3]), de *syringomyélie familiale* (Verhoogen et van der Velden : trois frères et sœurs)([4]), de *syringomyélie à la fois héréditaire et familiale* (Ferrannini : mère et trois fils)([5]); Preobrajensky : père et deux filles)([6]). Il est vrai que certains auteurs, en particulier en ce qui concerne la syringomyélie familiale, contestent qu'il s'agisse de syringomyélie vraie (Déjerine et Thomas). Mais peut-être toutes les incertitudes et tous les malentendus au sujet tant de l'anatomie pathologique que de l'étiologie et de la pathogénie de cette affection cesseront-ils le jour où des connaissances nouvelles ou des moyens d'investigation plus étendus permettront de préciser nettement ce que l'on doit entendre, sinon cliniquement du moins anatomiquement, par ce terme actuellement trop vague encore et trop compréhensif de syringomyélie.

Traitement. — D'après ce que nous avons dit en parlant des symptômes, de l'évolution et du pronostic, on peut prévoir que le traitement ne sera toujours que palliatif.

Le traitement général consistera principalement dans l'administration de l'iodure de potassium, du nitrate d'argent, du phosphore de zinc, des bromures et aussi dans l'emploi des toniques (fer, arsenic, etc...). L'hydrothérapie pourra être employée avec avantage dans certains cas.

([1]) Dufour. *Revue neurol.*, 1898, p. 62.
([2]) Zappert. *Wien. klin. Woch.*, 10 octobre 1901.
([3]) Nalbandoff. *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899.
([4]) Verhoogen et van der Velden. *Ann. de la Soc. des sc. méd. de Bruxelles*, 1894, t. III.
([5]) Ferrannini. *Rif. med.*, 1894.
([6]) Preobrajensky. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1899.

[*P. Marie et G. Guinon.*]

Localement on fera de la révulsion le long de la région spinale, mais avec certaines précautions, à cause de la production des troubles trophiques cutanés. On emploiera pour cela les pointes de feu superficielles et l'on évitera avec soin les vésicatoires et surtout les cautères, qui peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles et destructives.

L'atrophie musculaire sera combattue par l'électrisation.

Chipault [1] a obtenu de bons résultats de l'élongation permanente de la moelle dans le traitement de la syringomyélie, en ce qui concerne la disparition des douleurs rachidiennes et la rétrocession des troubles sensitifs et trophiques.

Certains troubles trophiques, panaris, ulcérations cutanées, demandent une attention et des soins tout particuliers en raison des complications septicémiques graves auxquelles ils exposent les malades.

Chez les syringomyéliques, on fera bien de s'abstenir, autant que possible, des interventions chirurgicales. Ces malades sont en effet très peu résistants et l'on a signalé plusieurs cas de mort à la suite d'opérations chirurgicales. Cette même absence de résistance, cette susceptibilité des syringomyéliques devra être toujours présente à la mémoire du médecin, dans le cas de maladies intercurrentes, infectieuses ou autres, qui emportent bien souvent les malades.

[1] CHIPAULT. *XIIIe Congrès internat. de méd. Section de neurologie.* Paris, août 1900.

MALADIES EXTRINSÈQUES
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par GEORGES GUINON

COMPRESSION DE LA MOELLE. — TUMEURS DE LA MOELLE, DES MÉNINGES ET DU CANAL RACHIDIEN

Nous réunirons dans un même article ces divers chapitres de la pathologie spinale. Ils se confondent en effet nettement entre eux, et il est impossible de décrire les tumeurs des méninges sans parler des signes qui les caractérisent et qui sont précisément ceux de la compression de la moelle.

Protégée qu'elle est par ses enveloppes osseuses et membraneuses, la moelle ne peut être comprimée que dans des conditions toutes particulières. Les agents extérieurs n'auront que peu ou pas d'influence sur elle, à moins qu'ils n'agissent avec une grande violence; mais alors on est en présence bien plus souvent de blessures que de compression de la moelle. Cette dernière peut cependant être réalisée par le traumatisme, lorsque celui-ci produit une fracture ou une luxation d'une ou de plusieurs vertèbres, qui viennent brusquement, soit en totalité, soit sous forme de fragments d'os, faire saillie dans le canal vertébral et comprimer plus ou moins violemment la moelle.

Mais on comprend que cette sorte de compression de l'organe diffère totalement de la compression qui résulte par exemple de la présence et de l'accroissement graduel d'une tumeur dans l'intérieur du canal rachidien. Les symptômes de cette dernière sont également tout à fait différent des autres. Aussi décrit-on deux formes de compression de la moelle : la compression lente et la compression brusque.

CHAPITRE PREMIER

COMPRESSION LENTE DE LA MOELLE[1]

Causes. — Les agents capables de comprimer la moelle sont fort nombreux. Mais à vrai dire on peut les classer en deux catégories : ceux qui sont nés à

[1] Consulter : CHARCOT. Leçons sur les mal. du syst. nerv., t. II. — OUSTANIOL. Contribution à l'étude des tumeurs des méninges rachidiennes (anatomie pathologique, symptomatologie, traitement chirurgical). Thèse de Paris, 1892. — PARMENTIER. Art. : COMPRESSION DE LA MOELLE, *in* Manuel de médecine de Debove et Achard, t. III, 1894. — DÉJERINE et THOMAS. Art. : COMPRESSION DE LA MOELLE, et art. ACCIDENTS MÉDULLAIRES AU COURS DU MAL DE POTT, *in* Traité de méd. et de thérap. de Brouardel et Gilbert, t. IX, 1902.

l'intérieur du conduit osseux, ceux qui prennent leur origine en dehors du canal rachidien et qui s'y introduisent soit par effraction (lésions de la colonne vertébrale), soit par les voies naturelles, les trous de conjugaison. Les premières sont susceptibles de se diviser en plusieurs groupes : les agents développés dans la moelle elle-même, ceux nés dans les méninges, et enfin ceux qui dépendent du tissu cellulo-adipeux intermédiaire à la dure-mère et à l'os (périméninge).

Remarquons qu'en dehors des lésions de la colonne vertébrale elle-même, qui rentrent dans la première catégorie, la grande majorité des agents de la compression médullaire sont les tumeurs de la moelle et de ses enveloppes.

1° **Tumeurs intraspinales.** — Elles ne constituent pas, à proprement parler, des éléments de compression de la moelle. Ce mot ne saurait guère s'appliquer plus justement à elles qu'au tissu cellulaire de la sclérose qui étouffe et détruit les éléments des tissus dans lesquels il s'infiltre et se développe. Elles exercent une compression au sens histologique du mot, pour ainsi dire. Elles sont d'ailleurs loin d'être fréquentes, et nous passerons rapidement sur leur description.

Adamkiewicz a publié un cas remarquable de *sarcome* vrai de la moelle, à cellules embryonnaires, encapsulé, développé dans la substance grise de la corne antérieure [1]. Cette tumeur, qui s'étendait du cinquième au septième nerf cervical, avait écarté et comprimé les divers éléments de la moelle, sans la détruire ni interrompre leur fonctionnement. Elle fut en effet trouvée par hasard à l'autopsie d'un jeune homme de seize ans mort avec les symptômes de la rage. Les cas de ce genre doivent être extrêmement rares.

Le *gliome* ne rentre dans cette catégorie que dans les cas où il est circonscrit. Lorsqu'il est diffus, on a affaire à la *gliomatose médullaire*, dont les symptômes sont ceux de la syringomyélie. Nous n'avons donc pas à en parler ici.

Étant donné que le carcinome n'est pas connu comme se développant primitivement dans la moelle, il ne reste guère à considérer que le *tubercule*, sous forme de tubercule solitaire de la moelle. Il est rarement isolé, en ce sens qu'il coexiste avec la tuberculose d'autres organes dans la majorité des cas. C'est la plus fréquente des tumeurs de la moelle.

La *gomme syphilitique* est peu commune en tant que tumeur spinale proprement dite, la syphilis médullaire se manifestant bien plus ordinairement par les lésions vasculaires.

Mentionnons enfin la *dilatation kystique du canal central* qui agit en comprimant la moelle de dedans en dehors. La plupart des cas d'*hydromyélie* ne se manifestent pas en général par des symptômes de compression médullaire, et d'autre part on sait aujourd'hui que nombre de cas considérés autrefois comme tels et accompagnés d'une symptomatologie particulière doivent rentrer dans le cadre de la syringomyélie.

2° **Tumeurs des méninges.** — Le *carcinome* et l'*épithéliome* sont rares dans les méninges, où ils sont presque toujours secondaires (Cornil et Ranvier), et en ce cas le plus souvent au carcinome de la colonne vertébrale. Sur un grand nombre de faits examinés, Oustaniol n'a relevé qu'un seul cas bien net de cancer secondaire des méninges sans carcinose vertébrale. Cependant, d'après Oberthur [2], cette localisation secondaire du cancer sur les méninges, par l'intermédiaire des lymphatiques venus du thorax et de l'abdomen, serait peut-être moins rare qu'on ne pense.

(1) Adamkiewicz. *Arch. de neurol.*, 1882.
(2) Oberthur. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

Le *sarcome* est de beaucoup la plus fréquente et la plus importante des tumeurs méningées. Mais il faut en distinguer diverses espèces.

Le *sarcome névroglique* (*gliome*) vrai des méninges est rare (cas de Martineau, d'Oustaniol). Il consiste en une tumeur, quelquefois ramollie à son centre, ce qui lui donne en gros l'aspect d'un tubercule, et constituée par de petites cellules à noyaux, plongées dans un fin réticulum décelé par les réactifs histochimiques.

Le *sarcome angiolithique* (*psammome*) est le néoplasme véritablement spécial aux méninges. Il se présente sous forme de tumeurs pédiculées, généralement peu volumineuses (3 à 4 centimètres de long, sur 1 1/2 de large), de couleur grisâtre, de consistance variable. Insérées et développées sur l'un des deux feuillets de l'arachnoïde, en rapport le plus souvent avec les parties latérales et postéro-latérales de la moelle, elles se distinguent nettement de cet organe, dont elles sont séparées par une sorte de membrane d'enveloppe qui les encapsule. Elles sont constituées par des cellules aplaties, concentriques, à noyaux petits, réunies sous forme de masses globuleuses avec ou sans vaisseaux, incrustées ou non de sels calcaires. Ces masses globuleuses seraient pour les uns d'origine vasculaire (Cornil et Ranvier), pour les autres d'origine épithéliale (Virchow).

On rencontre aussi dans les méninges le *sarcome fasciculé* (ou *fuso-cellulaire*), de consistance ferme, bien délimité par la capsule qui l'enveloppe. Sans tendance à la généralisation, il se développe sur la dure-mère, l'arachnoïde, le tissu sous-arachnoïdien, rarement la pie-mère. Son volume est peu considérable. Il est quelquefois creusé de kystes.

Le *sarcome encéphaloïde* (ou *globo-cellulaire*), pas très rare non plus, se présente sous forme de tumeurs molles, pulpeuses, très vasculaires, creusées souvent de kystes à contenu sanguin. Il en existe de circonscrits, implantés sur la dure-mère. Mais on en rencontre aussi, qui, développés dans la pie-mère ou le tissu sous-arachnoïdien, envahissent rapidement, s'étendent de manière à engainer la moelle sur une grande hauteur dans une sorte de tube ou de demi-gouttière néoplasique, finissent par détruire les vertèbres et même atteindre la peau et l'ulcérer. On comprend que cette dernière catégorie de tumeurs ne se manifeste pas par les symptômes de la compression lente de la moelle et que le diagnostic avec la méningite tuberculeuse ou la méningo-myélite en est parfois impossible.

Le *fibrome* et le *fibro-sarcome* sont des tumeurs dures, nettement séparées des parties voisines, insérées le plus souvent sur la dure-mère.

Le *myxome* et le *fibro-myxome*, qui ne diffèrent guère des précédents que par leur consistance et par leur structure histologique, s'insèrent ordinairement sur l'arachnoïde et la pie-mère. Ils sont souvent creusés de kystes.

Plus souvent extra-méningé, le *lipome* peut se rencontrer cependant dans la pie-mère ou le tissu sous-arachnoïdien. Il se présente sous forme de tumeurs molles, nettement distinctes des parties voisines, de dimensions transversales minimes, mais très variables en longueur (2 à 12 centimètres), développées chez des sujets jeunes (2 à 5 ans).

Pour clore la série des tumeurs propres des méninges, mentionnons encore à titre de rareté : l'*adénome* (Hodenpyl), le *lymphangiome* (Ziegler, Taube).

Bien que la *tuberculose* des méninges soit le plus ordinairement liée à la lésion des vertèbres, elle peut cependant se rencontrer isolément. C'est alors

un gros tubercule solitaire, ou un amas de tubercules réunis sous forme de plaque, et pouvant donner lieu à tous les signes de la compression lente de la moelle.

La *syphilis* peut atteindre les méninges rachidiennes, comme les méninges crâniennes et s'y manifester, soit sous forme d'épaississement diffus plus ou moins étendu, soit sous forme de tumeurs gommeuses circonscrites. La syphilis méningée ne saurait être niée; mais la preuve de l'existence de gommes syphilitiques de ces organes, à l'aide de l'anatomie, est encore à faire (Oustaniol).

Parmi les *pachyméningites* non spécifiques, qui peuvent devenir le point de départ d'accidents de compression, il faut distinguer la pachyméningite interne, pouvant devenir le point de départ d'hémorragies et d'hématomes, et la *pachyméningite hypertrophique*, décrite par Charcot et Joffroy, et fréquente surtout au niveau de la région cervicale. On peut en outre considérer une sorte de pachyméningite simple traumatique, consécutive par exemple aux fractures de la colonne vertébrale et donnant lieu à des accidents de compression que ne saurait expliquer un déplacement osseux souvent très minime (Mac-Ewen, Oustaniol).

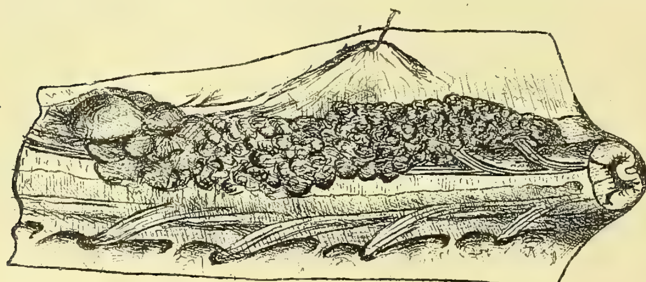


FIG. 281. — Tumeurs des méninges spinales (d'après Oustaniol).

Les *kystes hydatiques* développés dans les méninges (espaces sus et sous-arachnoïdiens) sont rares. Parmi ceux que l'on rencontre dans le canal rachidien, la majeure partie est extra-méningée [25 cas sur 28 d'après Souques [1]], et même bon nombre sont nés en dehors du canal, où ils ont pénétré en détruisant les vertèbres ou par les trous de conjugaison. Dans un fait publié par Scherb (d'Alger) [2] et suivi d'autopsie, la poche hydatique, dont la rupture avait provoqué la mort par inondation bulbaire, provenait d'une ancienne poche crétacée, située au cou sous les muscles des gouttières vertébrales et qui avait envoyé dans le canal rachidien un prolongement à travers le septième trou de conjugaison élargi. Dans tous les cas ils sont rarement isolés, et l'on retrouve ordinairement des productions du même genre dans d'autres organes.

Si l'on veut considérer à un autre point de vue les différentes tumeurs des méninges que nous venons d'énumérer, on peut les classer en trois catégories :

1° Tumeurs uniques, circonscrites, bénignes;

2° Tumeurs circonscrites, multiples, à développement lent, bénignes;

3° Tumeurs multiples ou diffuses, à tendance envahissante, malignes.

Ce sont les tumeurs du premier groupe qui, à peu près seules, nous intéressent ici. Elles seules, en effet, peuvent donner naissance à des signes de com-

(1) SOUQUES. Kystes hydatiques du canal rachidien. *Bull. de la Soc. anat.*, novembre 1895.

(2) SCHERB (d'Alger). *Revue neurol.*, 1900, n° 9.

pression assez nets, par leur localisation, pour pouvoir conduire à un diagnostic. De plus, pour le chirurgien, au point de vue thérapeutique, ce sont les seules qui, après le diagnostic, puissent être accessibles au traitement opératoire.

Au point de vue du siège de ces tumeurs, sur un total de 72 cas de tumeurs limitées, Oustaniol a pu compter :

Région cervicale	15
— cervico-dorsale	3
— dorsale	32
— dorso-lombaire	3
— lombaire supérieure	2
Filum terminale. / Queue de cheval.	17
Total	72

En ce qui concerne maintenant la région de la moelle en rapport avec la tumeur, voici quels sont les chiffres relevés par Oustaniol :

Face antérieure		7
— postérieure		18
— latérale	droite	9
	gauche	10
— antéro-latérale	droite	3
	gauche	4
— postéro-latérale	droite	3
	gauche	3
Manchon complet diffus		6
Demi-gouttière postérieure		8
Face externe dure-mère (postérieure)		5
Total		76

Comme on le voit d'après ces deux tableaux, c'est à la région dorsale, au niveau des faces postérieure et latérales que se placent de préférence les tumeurs des méninges rachidiennes. Mais cette prédominance n'est pas exclusive, il est bon de se le rappeler au point de vue du diagnostic.

3° **Tumeurs extraméningées.** — Nous serons bref sur cette catégorie de néoplasmes, qui présentent beaucoup moins d'intérêt que les précédents. Ils prennent leur origine dans le tissu cellulo-adipeux du rachis et compriment la moelle en refoulant la dure-mère, qu'ils laissent plus ou moins indemne. On rencontre à ce niveau le *carcinome*, secondaire au cancer du sein, le plus souvent le *sarcome*, le *lipome*, le *chondrome*, les *kystes hydatiques*, les *abcès*.

Mais on peut rencontrer dans cette région, et cela est relativement plus fréquent, ces mêmes agents de compression venus du dehors et ayant pénétré dans le canal rachidien par les trous de conjugaison (*kystes hydatiques*, *abcès rétropharyngiens*) ou en détruisant les vertèbres (*anévrismes de l'aorte*).

Enfin, il faut mentionner les *tumeurs implantées sur les racines rachidiennes*. Bien qu'insérées sur ces racines, ce ne sont point des névromes, mais des tumeurs analogues à celles que nous avons considérées déjà, et dont le point de départ est l'enveloppe des filets nerveux rachidiens, fournie par les méninges molles. Pédiculées ou non, elles peuvent, dans le second cas, englober une racine ou une série de racines, dont les éléments sont quelquefois dissociés. Elles se rencontrent surtout au niveau de la queue de cheval. On observe parmi elles le sarcome, le fibro-sarcome, le fibrome, le névrome (Oustaniol).

[G. GUINON.]

4° **Lésions vertébrales.** — Parmi les lésions de cet ordre qui peuvent donner lieu à la compression de la moelle, il en est qui sont d'une telle rareté qu'elles peuvent être pour ainsi dire négligées en comparaison de la grande fréquence de certaines autres. Parmi ces dernières, en effet, outre le cancer des vertèbres, on trouve le *mal de Pott*, qui peut être considéré à lui seul comme une des causes les plus fréquentes de compression médullaire. Les autres comprennent les *hyperostoses syphilitiques*, qui sont une véritable rareté, et l'*arthrite sèche vertébrale*. Celle-ci se manifeste principalement au niveau de la région cervicale, en particulier dans la partie supérieure, et donne lieu aux phénomènes de compression lorsque l'apophyse odontoïde subit du fait de l'artropathie une hypertrophie qui la fait saillir outre mesure dans le canal rachidien.



Fig. 282. — Carcinose de la colonne vertébrale, montrant l'infiltration du tissu osseux et l'écrasement des vertèbres.

On a signalé également la compression de la moelle par un cal exubérant des vertèbres (Bar et Duplant) (1).

Le *cancer vertébral* est loin d'être rare. Il n'est qu'exceptionnellement primitif à ce niveau. Mais, secondaire au cancer du sein, de l'estomac, des masses ganglionnaires prévertébrales, etc., il est encore assez fréquent. Il est vrai que dans bien des cas il peut rester complètement ignoré et constituer seulement une trouvaille d'autopsie. C'est par exemple lorsque l'extension aux vertèbres est de date relativement récente, et ne consiste qu'en la présence d'un nombre variable de noyaux cancéreux peu considérables au sein des corps vertébraux.

Mais lorsque l'envahissement des vertèbres est plus grand, lorsqu'il existe une véritable infiltration cancéreuse de ces os, ils prennent pendant la vie une consistance analogue à celle du caoutchouc et deviennent friables au point qu'à l'autopsie le couteau y pénètre sans résistance. Sous l'influence du poids du corps, du décubitus, la colonne vertébrale s'infléchit quelquefois suivant des courbures variables, plus souvent se tasse, s'affaisse, au point que l'on a pu observer dans un cas une diminution de la taille de plus de 9 centimètres, sans scoliose véritable, survenue dans l'espace de huit mois. (Georges Guinon) (2).

En s'affaissant ainsi, s'écrasant même les unes sur les autres, les vertèbres compriment les troncs nerveux qui passent à travers les trous de conjugaison. C'est la cause la plus habituelle du phénomène connu sous le nom de *paraplégie douloureuse des cancéreux* (Charcot), presque toujours d'origine radiculaire. Mais la moelle elle-même peut être à son tour comprimée, car la lésion, ne se

(1) Bar et Duplant. Compression tardive de la moelle cervicale par un cal hypertrophique de l'axis. *Arch. gén. de méd.*, 1896.
(2) Georges Guinon. Un cas de carcinose vertébrale. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 75.

bornant pas aux vertèbres, peut envoyer dans l'intérieur du canal rachidien des végétations qui viennent jouer ce rôle. Ou bien encore les méninges rachidiennes sont envahies par le processus cancéreux et alors végètent, bourgeonnent pour leur compte et compriment la moelle contre la paroi rigide du canal.

Le *mal de Pott* (*tuberculose vertébrale*) [1] constitue, avons-nous dit, une des causes les plus fréquentes de compression de la moelle. Dans ce cas, le phénomène peut se produire par différents mécanismes. Tout d'abord, on serait conduit à penser que la gibbosité peut être un agent de compression important, surtout quand elle est considérable, très angulaire, et se développe rapidement, quelquefois même subitement. Il n'en est rien cependant, sinon d'une façon tout exceptionnelle, et alors c'est plutôt à la seconde catégorie de faits que l'on a affaire. En effet, on a vu les symptômes de compression, cela est d'observation courante, disparaître alors que la déviation persiste sans la moindre modification. D'autre part, il n'est pas rare de rencontrer les signes de la compression en dehors de toute gibbosité. Enfin il est habituel d'observer les déformations les plus accentuées sans le moindre trouble médullaire.

Dans une autre catégorie de faits, les plus rares, à vrai dire, la compression est produite par un séquestre osseux déplacé qui pénètre dans le canal rachidien. C'est ce qui peut arriver dans les cas de gibbosité à formation brusque. Ou encore un abcès tuberculeux né au niveau des vertèbres lésées fuse dans le conduit osseux, et refoule la moelle et ses enveloppes.

Mais l'agent le plus fréquent de la compression dans le mal de Pott, c'est la pachyméningite tuberculeuse végétante (Charcot, Michaud). Voici comment les choses se passent en général : le processus tuberculeux, à tendance envahissante, se propage peu à peu des corps vertébraux au ligament vertébral, qui se dissocie, se détruit et laisse arriver les produits infectieux en contact avec la face externe de la dure-mère. Celle-ci est envahie à son tour; elle prolifère, bourgeonne et envoie dans le canal rachidien des prolongements en forme de champignons, quelquefois assez volumineux. Les méninges molles ne prennent aucune part au processus; non plus que la moelle elle-même. La surface externe de la dure-mère est seule lésée, sa face interne restant souvent indemne. Ce champignon tuberculeux, véritable et seul agent de la compression médullaire, est situé en général à la partie antérieure de la dure-mère. Il est fort rare qu'il l'enveloppe complètement.

Cette pachyméningite tuberculeuse se produit en général en pleine évolution du mal de Pott. Mais il peut se rencontrer des cas dans lesquels elle survient tardivement, après guérison relative du mal vertébral, affaissement et soudure des vertèbres. Dans ces cas, c'est généralement à la face postérieure de la dure-mère, en rapport avec les lames vertébrales, que ces lésions, alors toujours circonscrites, de pachyméningite tuberculeuse se manifestent. La compression est produite d'autant plus facilement qu'au niveau de la gibbosité le canal rachidien est souvent plus ou moins rétréci. Mac-Ewen [2] a rapporté deux faits de ce genre. On comprend combien ils présentent des conditions favorables au point de vue du traitement chirurgical.

Mais il s'en faut que tous les auteurs limitent aux lésions ci-dessus mention-

(1) Lannelongue. Tuberculose vertébrale. Paris, 1888. — Michaud. Sur la méningite et la myélite dans le mal vertébral. Thèse de Paris, 1871.
(2) Mac-Ewen. *Soc. méd. de Glasgow*, 1888.

nées les causes des troubles médullaires dans le mal de Pott ([1]). Il faut y ajouter, d'après Chipault, le tubercule de la moelle elle-même, soit macroscopique, soit à l'état de myélite tuberculeuse par artérite intramédullaire. De plus, les troubles moteurs et sensitifs, ainsi que les lésions histologiques, ne proviendraient pas toujours de la compression directe, au point où elle s'exerce, mais, dans nombre de cas, de troubles vasculaires (ischémie, stase, œdème) surajoutant leurs effets à ceux de la compression dont ils dérivent. Pour Ziegler, la compression des vaisseaux afférents produirait l'anémie et le ramollissement de la moelle. Pour Kahler, ce serait principalement la compression des vaisseaux efférents, veines et surtout lymphatiques. Fickler invoque un mécanisme complexe d'ischémie générale par compression des vaisseaux des racines, d'ischémie locale par altération vasculaire amenant le ramollissement par embolie et thrombose.

Brissaud explique ainsi les lésions dans certains cas de pachyméningite : la moelle, entre deux points où elle est pour ainsi dire fixée par des adhérences, céderait, s'étirerait, se disloquerait, sans que pour cela les fibres se rompent et les anastomoses se détruisent.

Dans le mal de Pott, comme dans certaines tumeurs, les troubles moteurs et sensitifs pourraient ne relever exclusivement que de la compression des racines (Brissaud). Cela paraît d'ailleurs être tout à fait exceptionnel.

Anatomie pathologique. — Il est démontré aujourd'hui que la compression lente de la moelle, manifestée cliniquement par des symptômes caractéristiques ayant persisté pendant longtemps, peut n'avoir donné lieu à aucune lésion appréciable de cet organe. Déjà, en 1871, M. Joffroy publiait un cas de compression de la moelle lombaire et de la queue de cheval par un sarcome secondaire de la dure-mère, ayant donné lieu, pendant plus de quatre mois, à une paraplégie complète, sans aucune lésion des racines nerveuses ni de la moelle ([2]). Des observations et des travaux plus récents Kadner ([3]), Babinski ([4])] sont venus confirmer les faits de ce genre et élucider les conditions de leur production. Ils établissent nettement qu'une compression de la moelle assez considérable pour avoir donné lieu à une paraplégie très accentuée ou même complète de plusieurs mois de durée, avec phénomènes vésico-rectaux et troubles trophiques de la peau, peut ne déterminer aucune lésion médullaire appréciable à nos moyens actuels d'investigation. D'après cela on est amené à conclure que les tubes nerveux, sous l'influence de la compression, peuvent perdre leurs propriétés physiologiques, sans être pour cela modifiés d'une façon apparente dans leur structure. Cette remarque, il est vrai, ne s'applique qu'aux fibres centrifuges motrices.

Quel que soit l'état histologique de la moelle, celle-ci présente, dans bien des cas, des modifications macroscopiques plus ou moins accentuées. Elle peut être coudée, aplatie, au niveau du point comprimé. S'il s'agit de tumeurs, celles-ci peuvent avoir creusé sur l'organe une dépression plus ou moins profonde suivant leur volume, quelquefois assez considérable pour que le tube

([1]) LONG et MACHARD. *Revue neurol.*, 1901, p. 550.
([2]) JOFFROY. *Soc. anat.*, 1871.
([3]) KADNER. Compression de la moelle épinière. *Arch. der Heilk*, 1876, VII, 481.
([4]) BABINSKI. Paraplégie flasque par compression de la moelle. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1er mars 1893.

méningé paraisse complètement affaissé et que les parois opposées des méninges semblent accolées. Il n'y a cependant jamais de solution de continuité complète de la moelle.

Au niveau du point comprimé, tout peut se borner, dans les cas légers, à un peu de pâleur ou d'injection de la moelle. Mais si l'agent de la compression est plus volumineux, il s'ensuit en général des altérations plus ou moins profondes, que l'on désigne sous le nom de *myélite par compression*, sans savoir exactement s'il s'agit bien ici de lésions véritablement inflammatoires. Le point lésé est alors le plus souvent ramolli, parfois déliquescent, pâle ou injecté, présentant les apparences du ramollissement nécrobiotique.

Au microscope il est facile de constater, sur des préparations fraîches, la présence de corps granuleux, dont le nombre est en rapport avec le degré d'altération de la moelle. Les lésions des éléments nerveux eux-mêmes portent sur la névroglie et sur les tubes nerveux. Ceux-ci perdent leur enveloppe de myéline; leur cylindre d'axe se gonfle, se déforme, se détruit, enfin, et à la place des tubes nerveux disparus on voit des espaces vides au milieu de la névroglie.

De son côté, la névroglie prolifère, comblant les vides qu'ont laissés entre eux les tubes nerveux disparus. Les parois des vaisseaux s'épaississent; la sclérose entoure et étouffe les tubes nerveux restants, qui finissent par subir la dégénérescence granuleuse et disparaître à leur tour. Dans la substance grise, où les lésions sont toujours notablement moins accentuées que dans la substance blanche, on peut rencontrer quelquefois des vacuoles plus ou moins considérables et l'atrophie des cellules nerveuses.

Lorsque la sclérose est arrivée à un certain degré, la moelle prend une consistance dure, une coloration grisâtre. Elle peut alors être réduite au volume d'une plume d'oie.

La question de la subordination de ces lésions parenchymateuses et interstitielles a été l'objet de quelques discussions. Tout d'abord les lésions des tubes nerveux étaient considérées comme la conséquence des altérations de la névroglie. Mais aujourd'hui il est à peu près admis que les altérations débutent plutôt par les tubes nerveux qui s'atrophient et disparaissent, la sclérose névroglique survenant là secondairement pour prendre, pour ainsi dire, leur place.

Du reste, les données fournies par l'*expérimentation* sur les animaux plaident fortement en faveur de cette dernière manière de voir. Kahler (1), en produisant chez des chiens une compression légère de la moelle, à l'aide d'injections de cire dans le canal rachidien, a pu constater que les tubes nerveux s'altèrent les premiers. Ce n'est que secondairement que les tissus interstitiels et les vaisseaux participent au processus. Rosenbach et Schtscherback (2) sont arrivés à des résultats analogues en introduisant des boules et des cylindres métalliques dans le canal rachidien des chiens. Ils ont pu conclure que les altérations interstitielles et vasculaires constatées (dilatation des vaisseaux et surtout des espaces périvasculaires remplis d'exsudats) sont le résultat mécanique de la désagrégation et de la fonte plus ou moins rapide des éléments nerveux. La lésion de ces derniers, au niveau du point comprimé, proviendrait

(1) Kahler. Ueber die Veränderungen welche sich im Rückenmarke in Folge einer geringgradiger Compression entwickeln, etc. *Zeitschr. f. Heilk.*, 1882, III.

(2) Rosenbach et Schtscherback. Ueber die Gewebsveränderungen des Rückenmarks in Folge von Compression. *Arch. f. path. Anat. und Physiol.*, 1890, Bd CXXII.

d'une sorte de trouble trophique spécial d'origine purement mécanique. Les lésions de la moelle ne se bornent pas au point qui est le siège de la compression. Elles s'étendent au-dessus et au-dessous de ce point, suivant les lois



Fig. 283.



Fig. 284.



Fig. 285

Fig. 283 à 285. — Lésions de la moelle dans un cas de mal de Pott sans compression osseuse (pachyméningite), (d'après Thomas et Hauser) Cavités médullaires [1]. — Fig. 283. — Coupe au niveau de la 2e racine lombaire. — Fig. 284. — Coupe au niveau de la 1re racine lombaire. — Fig. 285. — Coupe au niveau de la 12e racine dorsale (partie inférieure). La moelle est réduite à la grosseur d'un porte-plume et ses éléments constituants sont presque totalement transformés en tissu amorphe, au milieu duquel on constate encore quelques fibres à myéline, principalement au niveau des cordons postérieurs (fig. 284 et 285). Les figures 284 et 285 montrent en outre l'intensité des lésions des méninges. — On remarque (fig. 284) la présence de plusieurs *cavités médullaires*, deux au voisinage de la ligne médiane, figurant chacune un triangle allongé à base postérieure; une troisième, étendue le long de la périphérie, jusqu'à l'entrée des racines postérieures. Dans la figure 283, les deux cavités médianes se fusionnent en une seule, affectant l'aspect d'un quadrilatère irrégulier, au milieu des cordons postérieurs; la cavité latérale s'agrandit, s'allonge et pénètre dans les cordons latéraux.

des dégénérations secondaires ascendantes et descendantes (cordons postérieurs et latéraux), Ces dégénérations peuvent cependant faire défaut, même dans le

[1] Les figures 283 à 292 sont empruntées à un travail de Thomas et Hauser (*Revue neurol.*, 1901, p. 117) portant sur un cas de mal de Pott, dans lequel la pachyméningite et la compression médullaire s'étendaient sur toute la hauteur des 10e, 11e et 12e segments dorsaux et du 1er segment lombaire.

cas de myélite par compression bien caractérisée, ainsi que cela fut constaté dans un cas de Michaud.

On est d'ailleurs encore loin d'être d'accord sur la nature des altérations

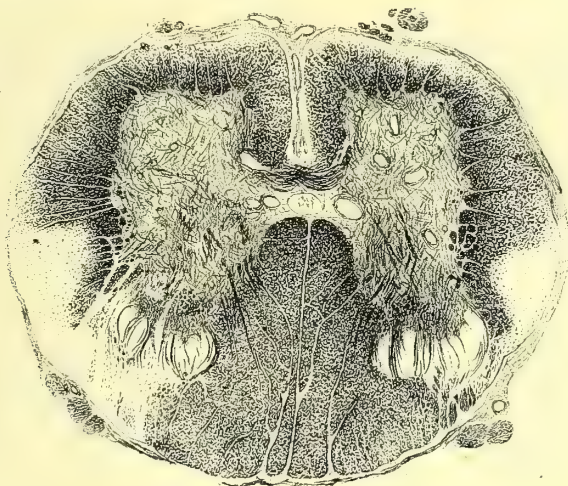


Fig. 286. — Lésions de la moelle au-dessous du point comprimé, dans un cas de mal de Pott sans compression osseuse (pachyméningite) (d'après Thomas et Hauser). — Coupe au niveau de la 3e racine lombaire. Dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés; diminution marquée du nombre des fibres à la périphérie des cordons antéro-latéraux. Il n'y a plus trace, à ce niveau, de cavité pathologique.

médullaires engendrées par la compression. Certains auteurs considèrent qu'il s'agit là d'un véritable processus inflammatoire, d'une myélite par compres-

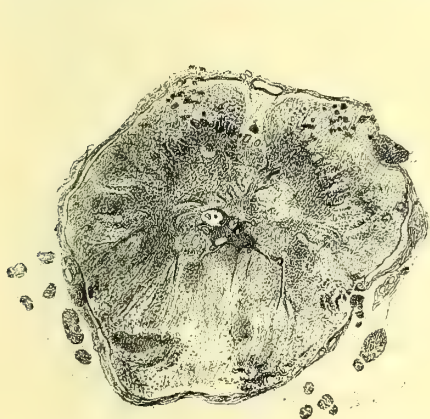


Fig. 287.

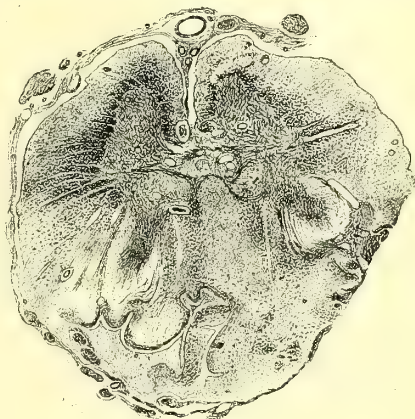


Fig. 288.

Fig. 287, 288. — Lésions de la moelle dans un cas de mal de Pott sans compression osseuse (pachyméningite) (d'après Thomas et Hauser) Cavités médullaires [1]. Fig. 287. — Coupe au niveau de la 12e racine dorsale (partie moyenne) : la moelle redevient plus régulière; les fibres à myéline dessinent les contours des cornes, mieux en avant qu'en arrière. Fig. 288. — Coupe au niveau de la 12e racine dorsale (partie supérieure). Réapparition graduelle des fibres à myéline. Apposition d'une *cavité médullaire* sous forme d'une fente irrégulière, limitée de tous côtés par du tissu amorphe, à la base du cordon postérieur et à sa périphérie, et d'une autre fente médiane séparant les deux cordons postérieurs.

sion. Pour d'autres, au contraire, on serait en présence de troubles purement mécaniques causés par la compression des vaisseaux efférents. Pour d'autres,

(1) Voir les figures 283 à 285 et 289 à 292.

enfin, les lésions résulteraient de l'ischémie artérielle. Nous avons plus haut passé en revue ces diverses théories à propos des causes de la compression de la moelle dans le mal de Pott.



Fig. 289.



Fig. 290.

Fig. 289, 290. — Lésions de la moelle dans un cas de mal de Pott sans compression osseuse (pachyméningite) (d'après Thomas et Hauser) Cavités médullaires ([1]). Fig. 289. — Coupe au niveau de la 11[e] racine dorsale. La cavité, apparue au niveau de la partie supérieure de la 12[e] racine dorsale (fig. 288) prend la forme d'une fente allongée d'arrière en avant, parallèlement à la corne postérieure, bifurquée en avant dans la base de la corne, le prolongement interne s'enfonçant dans le cordon postérieur, presque jusqu'à la ligne médiane. Fig. 290. — Coupe au niveau de la 10[e] racine dorsale (partie inférieure), la cavité s'élargit, devient irrégulière et festonnée et se rapproche de la ligne médiane. Dans les deux coupes, la cavité est bordée par la coupe longitudinale de fibres des racines postérieures.



Fig. 291.

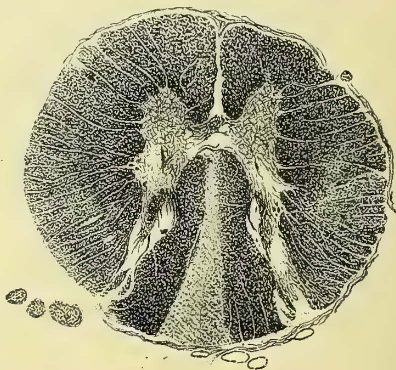


Fig. 292.

Fig. 291, 292. — Lésions de la moelle dans un cas de mal de Pott sans compression osseuse (pachyméningite) (d'après Thomas et Hauser) Cavités médullaires ([2]). Fig. 291. — Coupe au niveau de la 10[e] racine dorsale (partie supérieure). Disparition de la cavité, qui est remplacée par un tissu dissocié, déchiqueté. Fig. 292. — Montrant la dégénération ascendante cantonnée dans les cordons de Goll.

On a signalé récemment, dans le mal de Pott avec compression médullaire d'origine pachyméningitique, la présence dans la moelle des cavités ana-

([1]) Voir les figures 283 à 288 et 291 et 292.
([2]) Voir les figures 283 à 285.

logues aux cavités syringomyéliques. Dans le cas publié par Thomas et Hauser (1) la moelle était réduite, au niveau du point où dominait la pachyméningite, à la grosseur d'un porte-plume. Au-dessus du point le plus altéré de la moelle existaient des cavités indépendantes du canal central, caractérisées par une prolifération névroglique au sein du tissu médullaire, avec dégénérescence hyaline au centre de l'îlot malade. La paroi de la cavité était formée par une bordure de tissu amorphe, aux confins de laquelle les éléments névrogliques avaient subi la transformation hyaline. Les vaisseaux, partout perméables, ne pouvaient être mis en cause dans la genèse de cette lésion (fig. 283 à 292).

Malgré l'intensité des lésions, il peut cependant persister au niveau du point comprimé un nombre de tubes nerveux intacts suffisant pour que les fonctions ne soient pas complètement interrompues. Touche (2) a vu la sensibilité persister dans un cas où la moelle était réduite à la grosseur d'une plume d'oie. D'autre part, même après une interruption complète des fonctions tant sensitives que motrices, on peut assister à la restitution de celles-ci. Dans une observation de Charcot, la moelle présentait au point lésé à peu près le volume d'un porte-plume; la substance grise n'était plus représentée que par une seule corne fort altérée. Malgré cela, on avait pu antérieurement obtenir le retour complet de la sensibilité et du mouvement dans les membres inférieurs.

A cette question du rétablissement des fonctions se rattache celle de la régénération des tubes nerveux altérés par la compression. Elle est loin d'être encore complètement élucidée. Si l'on s'en tient aux anciennes données fournies par l'expérimentation, lesquelles montrent que les éléments nerveux de la moelle détruite ne sont point, chez l'homme et les mammifères supérieurs, susceptibles de régénération, il est plus simple d'admettre, pour expliquer le retour des fonctions dans les cas de compression médullaire, la persistance des tubes nerveux au sein du tissu sclérosé, en nombre moindre que normalement, mais suffisant encore, par un mécanisme de suppléances inconnu, au rétablissement du fonctionnement.

On pourrait cependant se demander, d'après certaines coupes de moelle (Touche) (3) si la guérison ne pourrait pas être due, dans quelques cas, à la réapparition de fibres nouvelles. Bielchowsky a décrit certaines fibres nerveuses, qui, sortant de la moelle au-dessus du point comprimé, avec les vaisseaux, y rentrent après un certain trajet dans la pie-mère. Ces fibres pouvaient être de nouvelle formation et ou bien associer les étages de la moelle situés de chaque côté du point comprimé, ou bien rétablir la continuité entre les neurones centraux et les neurones périphériques, continuité interrompue par la compression (Fickler) (4).

On a signalé, dans la compression médullaire, la présence dans la moelle, le sillon antérieur de la moelle et les méninges, de névromes analogues à ceux que l'on rencontre dans la syringomyélie et qui sont considérés par quelques-uns comme des névromes de régénération (Kahlden; Touche, Thomas et Lortat-Jacob) (5).

(1) Thomas et Hauser. *Revue neurol.*, 1901, p. 117.
(2) Touche. *Soc. de neurol.*, 8 novembre 1900.
(3) Touche. *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1900, p. 909.
(4) Fickler. *Neurol. Centralbl.*, 16 août 1901.
(5) Touche, Thomas et Lortat-Jacob. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

[G. GUINON.]

Dans les cas où ce ne sont pas les altérations des méninges qui jouent le rôle actif dans la compression de la moelle, on trouve presque toujours celles-ci plus ou moins modifiées, tantôt pâles, tantôt injectées, souvent adhérentes entre elles.

Symptomatologie. — Nous ne traiterons ici que des signes de la compression médullaire en elle-même, sans tenir compte de l'agent qui peut la produire. Certains de ces agents se manifestent cependant par des symptômes leur appartenant en propre, mais qui ne résultent pas de leur action directe sur la moelle. Ces symptômes, accessoires pour ainsi dire, en ce qui concerne la compression de la moelle, ont cependant en clinique une grande importance, en ce qu'ils permettent de diagnostiquer la cause de cette compression. Nous aurons l'occasion de mentionner chacun d'eux, quand, étant connus les signes de la compression elle-même, nous traiterons du diagnostic de la cause.

Les signes de la compression médullaire proviennent, d'une part de l'altération de la moelle elle-même, d'autre part de la lésion ou de l'irritation des racines et des nerfs rachidiens. Les premiers ont été rangés sous le nom de *symptômes intrinsèques*; les seconds sous celui de *symptômes extrinsèques*.

Ceux-ci, généralement les premiers en date, peuvent faire défaut, lorsque, par exemple, la compression est due à une tumeur spinale placée de telle façon qu'elle laisse absolument indemnes les racines rachidiennes. La même éventualité peut se produire lorsque la tumeur, agent de la compression, est de consistance molle [1]. Ils consistent principalement en ce que l'on a appelé les *pseudo-névralgies*. Ce sont donc tout d'abord des phénomènes douloureux, bilatéraux dans certains cas, en particulier dans le mal de Pott, le cancer vertébral, etc., unilatéraux dans certains autres, spécialement dans les tumeurs placées sur les parties latérales de la moelle. Nous reviendrons plus loin avec quelques détails sur les caractères distinctifs de ces douleurs.

Étant dues à une véritable lésion traumatique des racines et des nerfs périphériques, les pseudo-névralgies s'accompagnent d'un certain nombre d'autres troubles sous la même dépendance. C'est ainsi qu'il est souvent donné de rencontrer des zones d'*anesthésie* dans le domaine des nerfs affectés, et des *troubles trophiques* tant des muscles (*amyotrophie*) que de la peau (éruptions phlycténoïdes, escarres).

Ces phénomènes peuvent, pendant très longtemps, dans certains cas, tenir toute la scène et constituer à eux seuls toute la symptomatologie de la maladie.

Les *symptômes intrinsèques*, relevant de l'altération de la moelle, consistent surtout en *troubles moteurs* (*paralysie*) et *sensitifs* (*anesthésie*). Le siège de cette paralysie dépend, il est à peine besoin de l'indiquer, du point au niveau duquel la moelle est comprimée. Il en est de même d'ailleurs pour les pseudo-névralgies dont nous parlions plus haut.

La paralysie, lorsqu'elle se produit, peut être encore accompagnée des douleurs qui ont constitué les premiers symptômes de la maladie (*paraplégie douloureuse*). Elle est au début flasque; les réflexes tendineux peuvent être abolis ou conservés, cela dépend des cas et de la localisation de la compression, mais en tout cas, même lorsqu'ils sont quelque peu augmentés, ils ne présentent jamais cette exagération que nous leur verrons revêtir plus tard.

[1] PEARCE BAILEY. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, mars 1896.

Les sphincters anal et vésical sont le plus souvent compris dans la paralysie, soit que la compression porte au niveau de leur centre médullaire, soit qu'elle soit située plus haut, mais dans l'un et l'autre cas par un mécanisme différent.

Les troubles de la sensibilité d'origine médullaire ne sont point de règle absolue. Ils existent surtout quand les parties centrales de la moelle sont détruites. La plupart du temps ils proviennent de la lésion des nerfs périphériques. Ils consistent en hyperesthésie, anesthésie, etc.

Plus tard, la paralysie, flasque au début, s'accompagne de contracture, due à la dégénération des faisceaux pyramidaux et précédée de quelque temps par l'exagération graduelle des réflexes tendineux, la trépidation épileptoïde, le signe de Babinski, les crampes, les accès de contracture passagers. Elle aboutit à la contracture permanente, mais non nécessairement définitive, car, on l'a vu plus haut, la guérison peut être obtenue dans certains cas, soit spontanément, soit par les moyens médicaux, soit par l'intervention chirurgicale.

Mais la paralysie ne suit pas toujours la même marche : flaccide d'abord, rigide ensuite, sous l'influence de la lésion de la moelle et des dégénérations consécutives. Il se peut que tout d'abord l'exagération des réflexes tendineux et la trépidation épileptoïde se produisent en l'absence de toute dégénération secondaire. C'est ce qui a été constaté dans un fait de Colman (1).

Mais ce qu'il est surtout intéressant de connaître, c'est que la paralysie peut rester flasque pendant toute la durée de la maladie, bien que très intense et même absolument complète. On sait que dans les lésions transverses de la moelle, un semblable phénomène peut se produire, mais dans des conditions toutes spéciales. Bastian (2) et Bowlby (3) ont montré que, lorsqu'une portion de la moelle dorsale ou cervicale est détruite en totalité, dans toute sa largeur, les réflexes tendineux sont et restent abolis. Selon Bastian, la raison de ce phénomène est due à ce que le cerveau et le cervelet cessent d'exercer leur influence dynamogène sur les portions de la moelle (région lombaire) situées au-dessous du point détruit en totalité. D'après ces vues, en ce qui concerne les lésions transverses de la moelle, lorsque les réflexes tendineux s'exagèrent, lorsque la trépidation épileptoïde apparaît et que la contracture s'établit, c'est qu'il n'y a qu'une destruction incomplète de la moelle. Cette lésion incomplète peut d'ailleurs être très considérable et approcher de bien près la section complète de l'organe. Mais il semble que, si peu de fibres qu'il reste et si misérables qu'elles soient, cela suffit, du moment qu'il y en a encore, pour que la paraplégie prenne le caractère spasmodique (Brissaud) (4). L'abolition définitive des réflexes indiquerait au contraire une destruction complète et, point important dans la question qui nous occupe, contre-indiquerait toute intervention opératoire.

Ces conclusions peuvent-elles s'appliquer aux exemples de paraplégie restée flasque dans le cas de compression médullaire? En d'autres termes, ce phénomène indique-t-il un cas d'une haute gravité et dans lequel toute tentative opératoire doit être rejetée, à cause de la destruction complète et définitive de la

(1) COLMAN. *The Lancet*, 1890, p. 402.

(2) BASTIAN. On the symptomatology of total transverse lesions of spinal cord, with special reference to the condition of the various reflexes. *Med. chir. Trans.*, London, 1890.

(3) BOWLBY. On the symptomatology of total transverse lesions of spinal cord, with special reference to the indications for operative interference. *Med. chir. Trans.*, 1890.

(4) BRISSAUD et FEINDEL. — RAYMOND et CESTAN. XIe Congrès des alién. et neurol. de France. Limoges, août 1901.

moelle? D'après les recherches de Babinski [1], qui a particulièrement étudié les faits de ce genre, il n'en est rien. Tout au contraire, lorsqu'on se trouve en présence d'un malade chez qui, la compression médullaire étant dûment reconnue comme cause des accidents, la paralysie est restée flaccide, on peut considérer qu'il s'agit là d'un cas bénin et, suivant les circonstances et l'état général du malade, éminemment opérable.

En effet, Babinski a conclu de ses recherches que la compression de la moelle peut ne s'accompagner d'aucune lésion appréciable de cet organe, même quand elle a donné lieu à une paralysie flasque intense, complète même, de plusieurs mois de durée. On pourrait imaginer, en ces cas, en se conformant à la théorie de Bastian, qu'il y a eu sans doute interruption complète, mais simplement fonctionnelle, des fibres venues du cerveau et du mésencéphale. L'agent intermédiaire de la compression, serait, dans cette hypothèse soit le liquide céphalo-rachidien (Brissaud) [2], soit l'œdème (Chipault). En tout cas, dans les faits de cet ordre, manquera toujours le phénomène caractéristique de la destruction organique complète de la moelle, à savoir la disparition absolue et complète de la sensibilité, tant superficielle que profonde (osseuse) (Déjerine). Pour arriver à affirmer sur le vivant cette intégrité de la moelle, il faut, tout d'abord, le diagnostic de compression médullaire étant assuré, être certain que la flaccidité ne peut être attribuée à une lésion destructive de la moelle dans toute sa largeur. Cela étant posé, le pronostic est, on le comprend, relativement bénin et l'intervention opératoire aussi nettement indiquée que possible.

Il ne faut pas cependant oublier que l'absence des réflexes a été observée malgré la destruction incomplète de la moelle et la présence de dégénération des faisceaux pyramidaux (Marinesco) [3]. Mais, dans ces cas, on peut supposer l'existence de lésions occupant une partie quelconque de l'arc des réflexes tendineux, par exemple des altérations dégénératives des nerfs ou des muscles, suffisantes pour expliquer l'absence des réflexes. Quoi qu'il en soit, cette question n'est peut-être pas encore complètement résolue (Brissaud).

On a recherché. dans les cas de tumeurs de la moelle (psammome, fibrome, cancer) s'il n'existait pas de modifications cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Le résultat a été négatif. Il en a été de même dans le mal de Pott, malgré les lésions méningées intenses qui le caractérisent. Peut-être dans le dernier cas, faut-il admettre la possibilité d'un enkystement au niveau des parties malades, ayant empêché la chute des éléments cellulaires dans le reste du liquide céphalo-rachidien (Sicard).

Tels sont, en résumé, les principaux signes généraux de la compression de la moelle, tels qu'on peut les déduire de la connaissance des organes intéressés. Mais, bien qu'en principe les symptômes restent toujours les mêmes dans leur essence, on comprend qu'ils varieront infiniment comme siège et comme allure spéciale, suivant le point de la moelle qui aura été comprimé. Il est également facile de se rendre compte que, dans certaines régions, la région cervicale en particulier, des phénomènes spéciaux, dus aux localisations spéciales de cette région, viendront s'ajouter à la symptomatologie générale de la compression médullaire. Il est donc nécessaire de considérer séparément, au point

(1) Babinski. Paraplégie flasque par compression de la moelle. *Arch. de méd. expérim. et d'anat. path.*, 1891.

(2) Brissaud. *Revue neurol.*, 1898, p. 550.

(3) Marinesco. *Semaine méd.*, 1898, p. 153.

de vue de la description des symptômes, chaque région de la moelle. Mais, pour éviter les redites, il nous paraît plus simple de décrire avec quelques détails les signes de la compression d'une région, la région dorsale, la plus habituellement intéressée. Passant ensuite aux autres régions, nous nous contenterons d'indiquer les phénomènes spéciaux à chacune d'elles, sans insister sur ceux que nous aurons déjà passés en revue.

I. Compression des segments dorsaux de la moelle (de la sixième vertèbre cervicale à la neuvième vertèbre dorsale) (Voir la fig. 299). — Ainsi que nous l'avons vu, la succession habituelle des phénomènes peut se partager en trois périodes : 1° la *période des pseudo-névralgies* ou *prodromique*; 2° la *période de paralysie flaccide*; 3° la *période de paralysie avec contracture.*

1° *Période prodromique* ou *des pseudo-névralgies.* On pourrait l'appeler aussi la *période des signes extrinsèques.* Le phénomène qui la caractérise est la douleur, due à la compression et à l'irritation des racines et des nerfs rachidiens. Nous faisons abstraction ici de ces douleurs prémonitoires mal localisées qui, dans le mal de Pott, par exemple, doivent être attribuées, selon Vulpian, à l'irritation des méninges spinales.

La douleur se manifeste sur le trajet d'une branche ou d'un tronc nerveux, tout comme une névralgie. Mais elle se distingue cependant de cette dernière (d'où son nom de pseudo-névralgie) par certains côtés et en particulier par l'absence habituelle des points douloureux caractéristiques des névralgies vraies. La ressemblance peut cependant quelquefois être assez grande (Vulpian) pour rendre le diagnostic fort hésitant. C'est ainsi que, suivant la hauteur du point comprimé, la douleur revêtira les apparences d'une névralgie intercostale, brachiale, crurale, sciatique, mais en général avec points douloureux instables, mal délimités, mobiles. Il peut arriver même que la douleur se localise en des points qui ne paraissent en rapport avec aucune localisation nerveuse. Elle se fixe ainsi quelquefois au niveau des articulations.

Les douleurs sont extrêmement violentes et peuvent revêtir toutes les formes des atroces douleurs du tabes : constrictives, fulgurantes, térébrantes, conquassantes, en ceinture, etc. A peu près permanentes, mais quelquefois supportables à certains moments, elles s'exaspèrent momentanément sous forme de crises d'une épouvantable véhémence. Les crises peuvent être nocturnes et affecter dans certains cas une allure périodique. Elles sont provoquées, réveillées ou exagérées par les moindres mouvements du membre, par la marche, par la pression. Elles sont quelquefois cependant beaucoup moins vives et peuvent se borner à de simples sensations de fourmillements, de chaleur, de froid, d'eau coulant le long d'un membre.

La violence de la douleur paraît être en raison directe de l'intensité de la compression nerveuse. Aussi est-elle portée au plus haut degré dans les cas de cancer de la colonne vertébrale (paraplégie douloureuse des cancéreux de Charcot). Suivant Touche [1], dans cette dernière affection, les douleurs très intenses indiqueraient l'envahissement des racines postérieures. Lorsqu'il n'y a que compression des racines par diminution des trous de conjugaison, sans envahissement des méninges, les douleurs seraient beaucoup moins vives.

La douleur n'est pas seulement subjective. Objectivement il existe une véri-

[1] Touche. *Soc. de neurol.*, 6 juin 1901.

table hyperesthésie, telle que le contact des vêtements ou des draps du lit peut devenir intolérable. Cette hyperesthésie est exactement localisée dans la zone de distribution sensitive du nerf affecté, ou bien elle s'étend au delà de ses limites, ou bien encore elle reste en deçà et ne se manifeste que dans une petite portion de son territoire.

Le plus souvent la pseudo-névralgie est bilatérale; on sait avec quelle insistance on attire toujours l'attention au sujet des névralgies doubles. Mais dans le cas de néoplasme des méninges, par exemple, il peut très bien se faire que la tumeur soit placée de telle façon que les racines sont comprimées d'un seul côté. Alors la douleur est unilatérale et occupe le même côté que la tumeur le long de la moelle. On conçoit que plus la tumeur est grande en hauteur, plus nombreuses seront les racines comprimées et par conséquent plus étendue et plus diffuse sera la douleur.

Il est à noter que quelquefois les douleurs intolérables, surtout pendant les crises, et qu'on ne peut arriver à calmer par l'emploi des analgésiques, des narcotiques, de l'opium et de la morphine aux plus hautes doses, cessent tout à coup spontanément pendant un certain temps, pour reprendre ensuite, il est vrai (Charcot). On ne connaît pas la cause de ces amendements spontanés.

Bien qu'à cette période il n'existe pas, à proprement parler, de paralysies véritables, on peut quelquefois observer, du fait de la douleur, un certain degré d'impotence motrice, analogue à ce que Mœbius appelle *akinesia algera* (Parmentier).

Plus tard, les douleurs continuant toujours, on voit apparaître, dans certains cas, des *troubles trophiques* de la peau. Le plus fréquent est le *zona* intercostal. D'autres fois, ce sont des éruptions de phlyctènes, de bulles, plus ou moins nettement localisées suivant le trajet des nerfs affectés. Enfin on peut voir survenir des escarres.

L'*amyotrophie* est la résultante de la lésion traumatique des nerfs et des racines rachidiennes. Elle va rarement jusqu'à la paralysie. D'ailleurs, dans les cas de compression de la moelle dorsale, l'amyotrophie passe facilement inaperçue, en raison des muscles qu'elle peut atteindre. Lorsqu'il s'agit de tumeurs d'une grande étendue, intéressant à la fois un très grand nombre de racines rachidiennes, cette amyotrophie peut revêtir l'aspect de l'atrophie musculaire généralisée (Sené) (¹). Elle est remarquable par la rapidité extrême de son développement.

Enfin, à une période plus ou moins avancée de cette première phase, on observe quelquefois une *anesthésie* circonscrite du type radiculaire dans le domaine des nerfs intercostaux. Cette insensibilité de la peau s'allie avec les douleurs, qui ne sont pas moins vives lorsqu'on la rencontre (*anesthésie douloureuse*). Il est bon de se souvenir, à ce propos, qu'une bonne partie du thorax est innervée par des nerfs autres que les intercostaux, et provenant d'une origine plus élevée. Ce n'est donc que dans les cas de compression portant sur le dernier tiers de la colonne dorsale que l'on devra constater les phénomènes d'anesthésie.

Nous donnons ici, d'après Thornburn (²), le tableau indiquant, conformé-

(¹) Sené. Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire généralisée consécutive à des tumeurs malignes de la colonne vertébrale. Thèse de Paris, 1884.

(²) Thornburn. A contribution to the surgery of the spinal cord London, 1889.

ment à ses recherches anatomo-cliniques, les rapports qui peuvent exister entre la limite de l'anesthésie et le siège de la lésion.

SIÈGE PROBABLE DE LA LÉSION	NERF LE PLUS ÉLEVÉ DONT LES FONCTIONS SONT ABOLIES
Jonction des 5e et 6e dorsales	6e intercostal.
6e dorsale	8e intercostal.
7e dorsale	7e intercostal.
Jonction des 9e et 10e dorsales	12e dorsal.
— 10e et 11e —	1er lombaire.
— 11e et 12e —	1er lombaire.

2° *Période de paralysie flasque.* — On a vu plus haut que dans certains cas, dans lesquels l'agent de la compression n'agit point sur les racines ni les nerfs rachidiens, la première période des pseudo-névralgies pouvait faire défaut. Les premiers symptômes de la compression médullaire débutent alors par la période de paralysie flasque. Dans ce cas, elle s'accompagne bien, à vrai dire, de quelques troubles sensitifs, mais jamais aussi développés que lorsque la compression porte dès l'abord sur les racines et les nerfs. Ce ne sont alors que quelques picotements, fourmillements, plus ou moins marqués, et les phénomènes les plus accentués portent sur la motilité (Ollivier d'Angers, Vulpian).

Lorsque la compression est localisée à la moelle dorsale, c'est à la paralysie des membres inférieurs, ou *paraplégie*, que l'on a affaire toujours. Elle ne se produit pas brusquement, mais son développement est graduel et plus ou moins lent suivant les cas. Cependant il faut savoir que, lorsque la compression porte à la partie tout à fait supérieure de la moelle dorsale, on peut observer quelquefois des troubles moteurs et sensitifs dans les membres supérieurs. Ces phénomènes ont été décrits sous le nom de *paralysies récurrentes*, *progrédientes, ascendantes.*

La *paraplégie* est *flasque*, car les membres, si paralysés qu'ils soient, ne sont jamais raides, ni immobilisés par la contracture dans des positions vicieuses. En outre, on ne constate pas en général, à cette période, d'exagération des réflexes rotuliens comparable à celle qui s'observe dans la période suivante.

Ils peuvent être complètement abolis, principalement si la compression porte au niveau du renflement dorso-lombaire où se localise leur centre médullaire. Ils sont conservés ou même légèrement exagérés si elle porte au niveau du reste de la région dorsale. En tout cas, à cette période, l'exagération des réflexes patellaires ne va jamais jusqu'à la trépidation épileptoïde du pied. On peut quelquefois observer, en particulier dans le mal de Pott, antérieurement à l'apparition de tous autres symptômes du côté des membres, un certain degré d'exagération des réflexes. Ce signe, d'après Giacometti [1], indiquerait alors l'excitation de la moelle et serait un indice précoce de la compression de cet organe.

Il faut dire que la transition entre cette période et la suivante se fait la

[1] GIACOMETTI. Thèse de Paris, 1898.

plupart du temps d'une façon tout à fait insensible. En d'autres termes, l'augmentation notable des réflexes rotuliens, le clonus du pied, enfin la contrac-

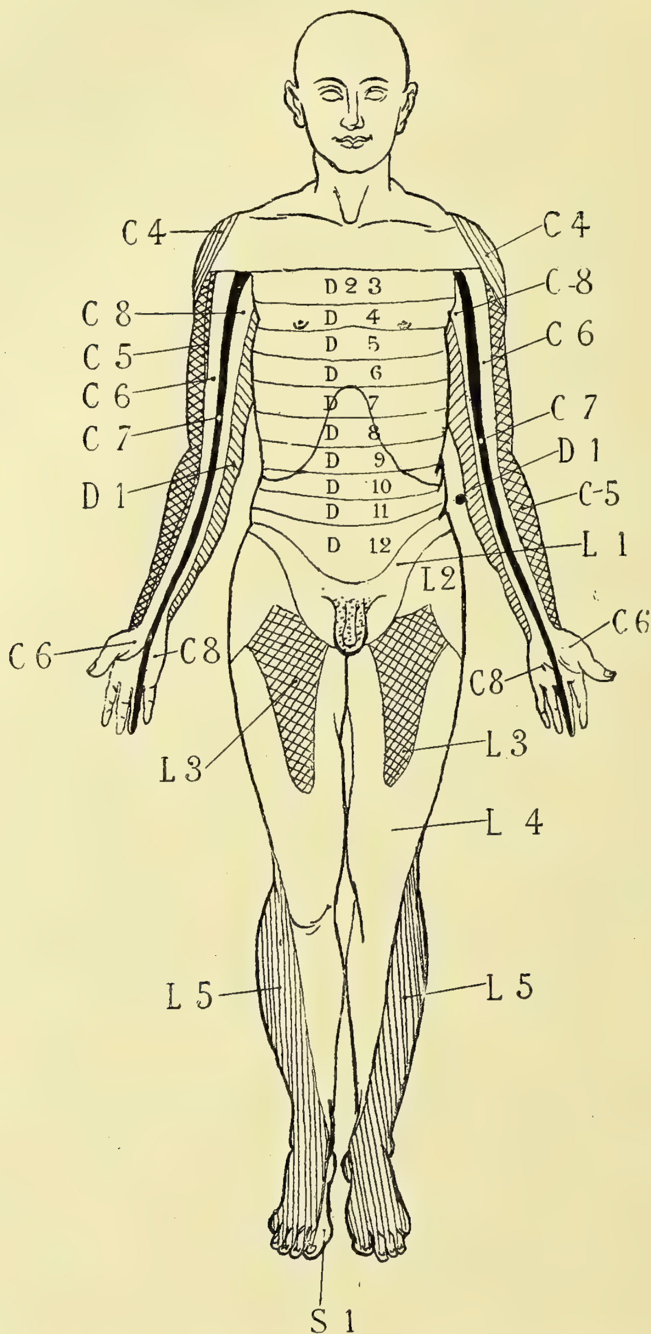


Fig. 295. — Innervation radiculaire de la peau ; région antérieure (d'après Thornburn).

ture, s'installent graduellement, sans qu'il soit possible de marquer nettement le passage de l'un à l'autre de ces états.

Lorsque l'agent de la compression est situé au niveau de la région dorsale supérieure ou moyenne, on n'observe pas, sinon d'une façon tardive et exceptionnelle, de troubles des sphincters. Il en est tout autrement si la partie dorso-

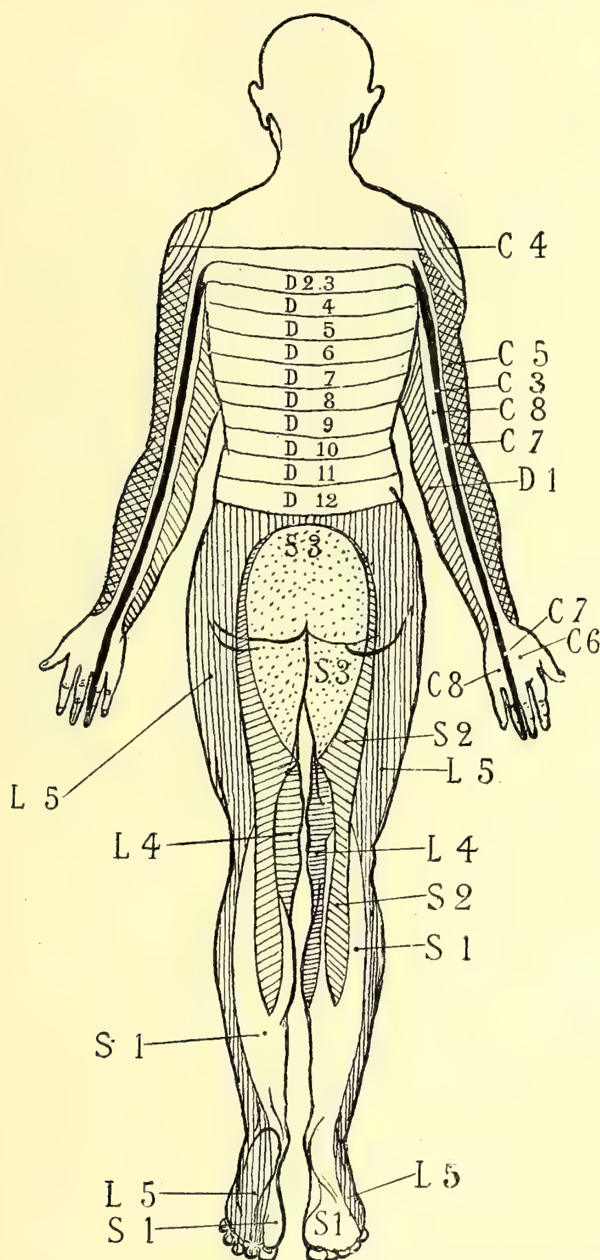


Fig. 294. — Innervation radiculaire de la peau; région postérieure (d'après Thornburn).

lombaire de l'organe est intéressée. Nous reviendrons sur ce point à propos de la compression de la région lombaire.

Les *troubles de la sensibilité*, qui se produisent à des époques variables, mais

généralement tardives, peuvent cependant, dans certains cas, manquer complètement, du moins en ce qui concerne les troubles objectifs. Ils indiquent que la compression intéresse les parties les plus profondes de la moelle. On les

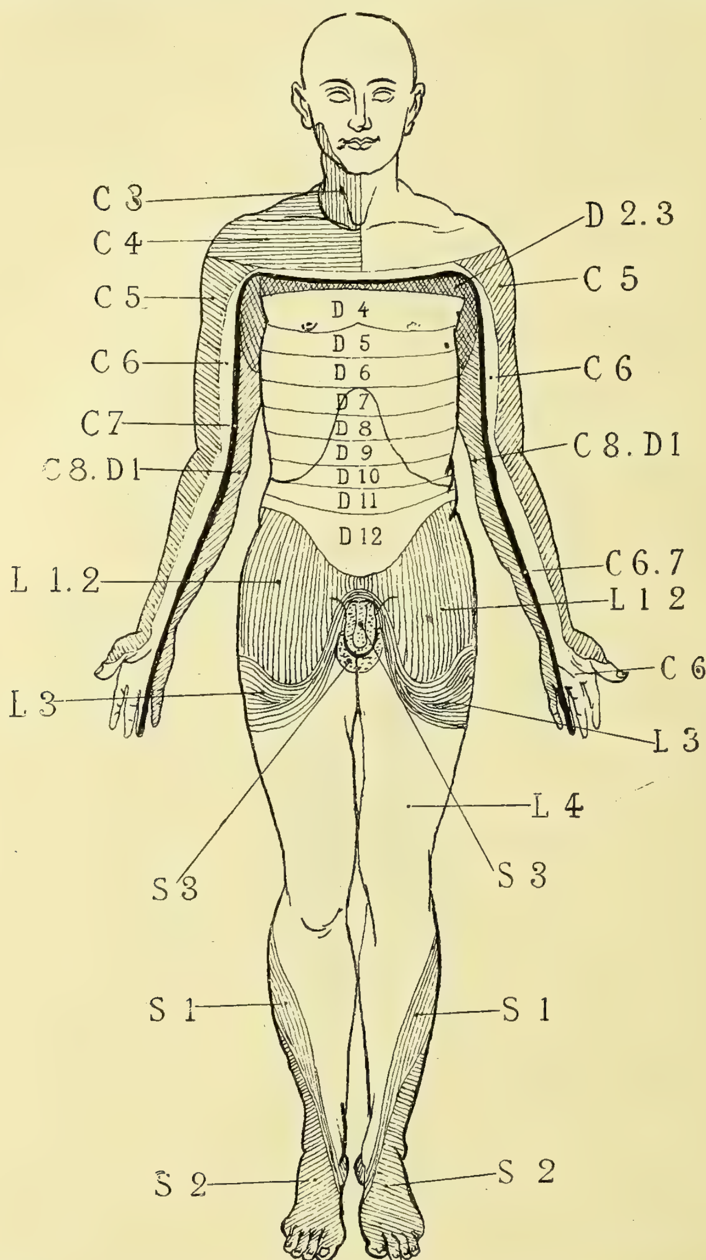


Fig. 295. — Innervation radiculaire de la peau; région antérieure (d'après Kocher).

observe, en effet, avec le type radiculaire le mieux caractérisé, même en l'absence complète de lésions des racines (¹). Ils tiennent d'ailleurs, on le sait, la

(¹) Touche, Thomas et Lortat-Jacob. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

première place dans le cas de tumeur centrale de la moelle. Mais nous ne saurions nous occuper ici de ces cas particuliers, qui rentrent dans le cadre de la syringomyélie. Nous avons déjà parlé des fourmillements, picotements,

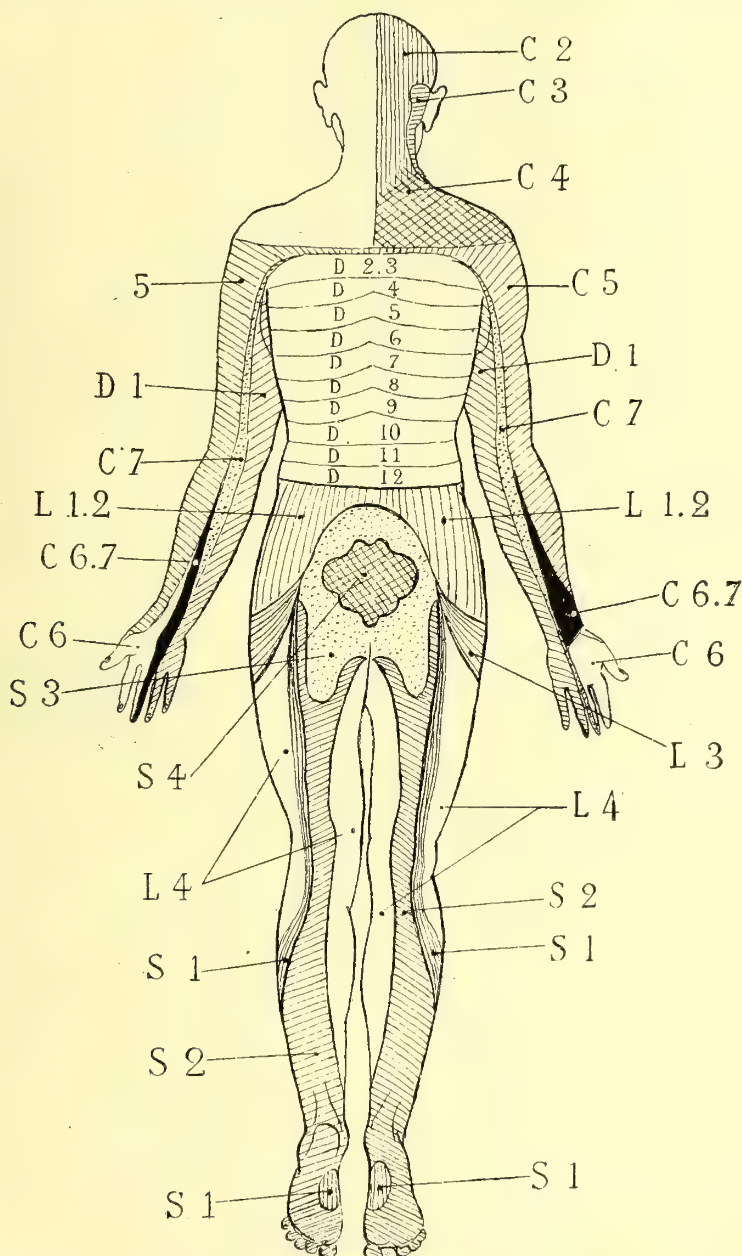


Fig. 296. — Innervation radiculaire de la peau ; région postérieure (d'après Kocher).

engourdissements, douleurs, qui persistent le plus ordinairement pendant cette période.

En fait de troubles objectifs de la sensibilité, les *hyperesthésies*, *dysesthésies*,

anesthésies, sont les phénomènes les plus fréquemment observés. Tantôt le moindre pincement, la moindre piqûre, quelquefois même le simple frôlement, sont perçus à l'égal d'une douleur vive, qui peut quelquefois persister beau-

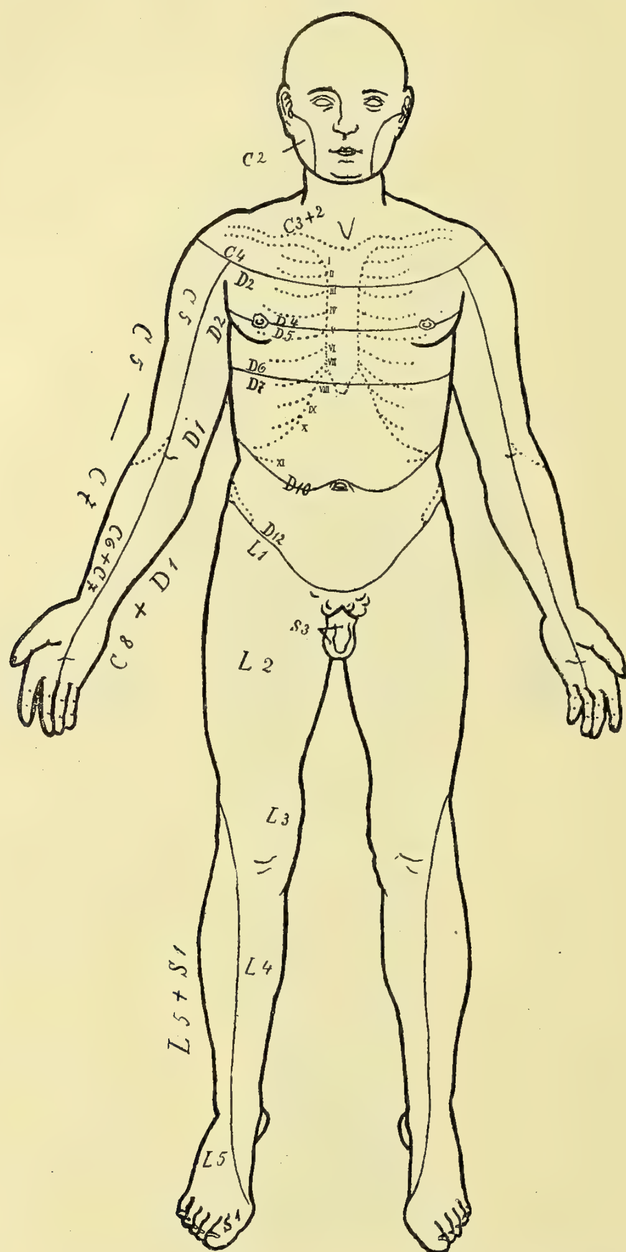


Fig. 297. — Innervation radiculaire de la peau; face antérieure (d'après Seiffer, 1901).

coup plus longtemps que de juste après la cessation de l'excitation cutanée. Tantôt il existe, au contraire, un certain degré d'anesthésie, marquée par un retard parfois très notable dans la perception de la sensation. D'autres fois, ce

sont des erreurs de lieu dans la localisation de la sensation : le malade croit avoir été touché, piqué, pincé en un point, alors que l'excitation a porté en un

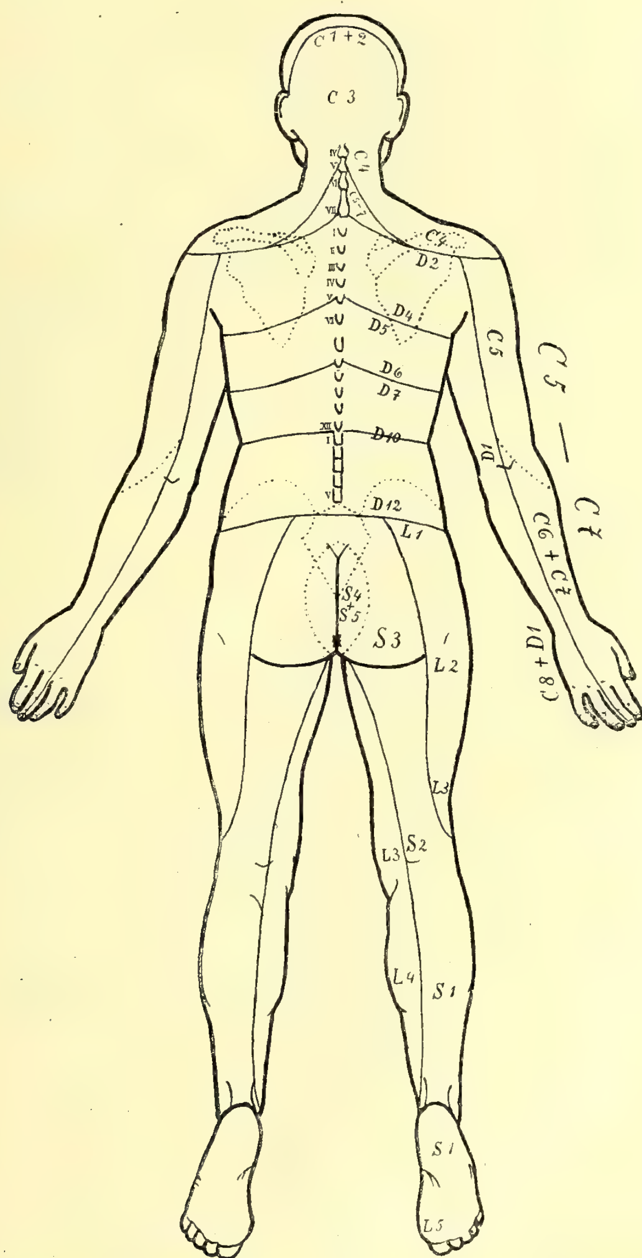


Fig. 298. — Innervation radiculaire de la peau ; face postérieure (d'après Seiffer, 1901) [1].

autre point plus ou moins éloigné de celui qu'il indique. Il arrive même quel-

[1] Les figures 297 et 298 sont extraites d'un travail de Seiffer (Das Spinale Sensibilitätsschema zur Segmentdiagnose der Rückenmarkskrankheiten. *Arch. f. Psych.*, Bd XXXIV, H. 2), et reproduites d'après un schéma établi spécialement pour l'emploi pratique au lit du malade.

[G. GUINON.]

quefois dans ces cas que le patient indique faussement un point sur le

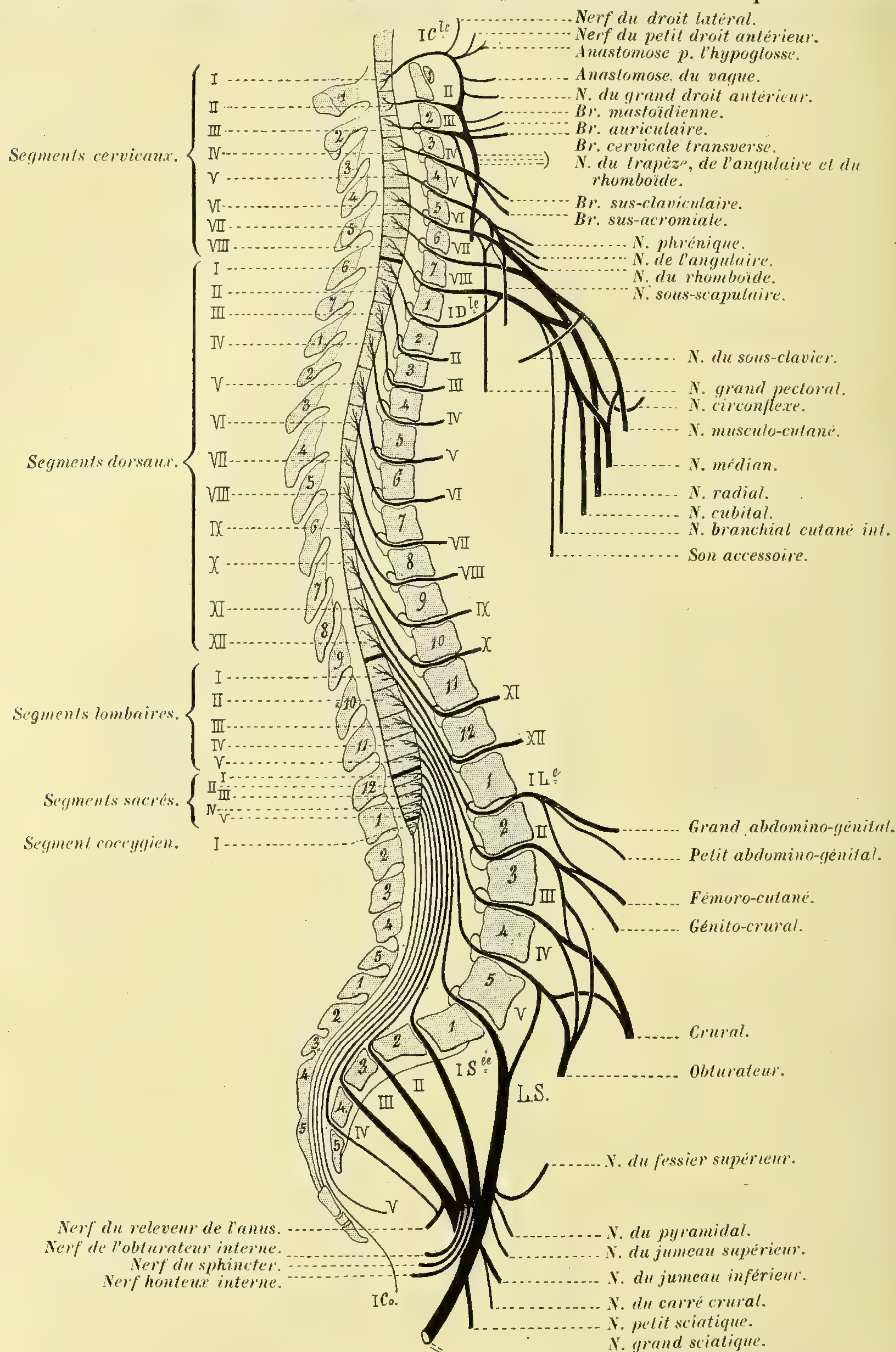


FIG. 299. — Constitution radiculaire des plexus. Rapports anatomiques existants : 1° entre les segments médullaires et les corps vertébraux ; 2° entre l'origine spinale des nerfs rachidiens et les apophyses épineuses des vertèbres. — Co I, nerf coccygien (*d'après Déjerine*).

côté opposé du corps, à peu près symétrique de celui qui a été excité.

L'*anesthésie*, rarement absolue dans tous ses modes, peut cependant les

affecter tous, et aussi bien pour la sensibilité superficielle que pour la sensibilité profonde. Elle s'établit progressivement, débutant quelquefois par la périphérie d'un membre pour remonter vers sa racine. Elle intéresse d'abord le tact, puis la température. La sensibilité à la douleur persisterait la dernière (Michaud). Mais cet ordre n'a rien d'absolu et Charcot a vu la sensibilité thermique disparaître la première. L'analgésie complète est cependant relativement rare.

On a constaté dans un certain nombre de cas la dissociation dite syringomyélique de la sensibilité (Edsall [1]), Vines [2]), Marinesco, Déjerine [3]), Van Gehuchten) [4]). Cette dissociation serait due à la lésion des faisceaux de Gowers, suivant l'hypothèse de Van Gehuchten et de Brissaud, hypothèse qui n'est point admise par Déjerine.

Ces troubles sensitifs, qui laissent le plus souvent indemnes les membres inférieurs, à moins que la partie tout à fait inférieure de la moelle dorsale ne soit intéressée, prennent dans le cas actuel beaucoup moins d'importance que dans la compression de certaines autres régions de la moelle. Les zones d'anesthésie, généralement du type radiculaire, occupent le thorax, à différentes hauteurs suivant le siège de la compression. La limite supérieure de l'anesthésie permet de reconnaître à quel niveau siège l'agent de compression de la moelle. Nous renvoyons pour le diagnostic du siège au tableau de la page 875 et aux figures des pages 874 à 879. Mais il ne faut pas croire que la limite de l'anesthésie soit toujours d'une netteté absolue. Le passage du territoire anesthésié aux régions saines peut se faire insensiblement sans transition brusque, ni régulière. A ce propos, on peut donner comme exemple le cas d'Eichhorst, cité par Parmentier, dans lequel le territoire anesthésique situé au-dessous de la lésion était séparé du territoire supérieur, indemne, par une bande transversale d'hyperesthésie, de deux ou trois centimètres. Cette zone intermédiaire, en ceinture, n'était pas régulière dans le sens vertical, mais plus large dans certains points que dans d'autres.

5° *Période de paralysie avec contracture.* — On a vu plus haut que cette période peut manquer, dans certains cas bénins, où la moelle, bien que nettement comprimée, au point de donner lieu à une paraplégie flasque intense et durable, n'est cependant pas profondément lésée (Babinski).

Lorsqu'ils surviennent, ce qui a lieu dans la grande majorité des cas, les phénomènes spasmodiques peuvent débuter plus ou moins tôt après l'apparition du trouble du mouvement. Cela dépend de l'intensité de la compression et de la rapidité de la lésion produite par elle, lésion en conséquence de laquelle s'effectue la dégénération du faisceau pyramidal, dont ils sont l'expression clinique. On les voit apparaître au bout de trois semaines dans les cas rapides, de six semaines ou de deux mois dans les cas les plus habituels. En tout cas, lorsqu'ils se manifestent, ils sont la preuve indéniable de la participation de la moelle, que seuls ils indiquent, tous les autres phénomènes : anesthésie, douleurs et même paralysie pouvant relever, ainsi que nous l'avons dit plus haut, de la seule lésion des racines. Il est vrai que cela est relativement rare.

Tout d'abord les réflexes rotuliens s'exagèrent, et l'on voit se manifester la trépidation épileptoïde des pieds, le signe de Babinski. Puis surviennent des

(1) Edsall. *Soc. neurol. de Philadelphie*, 20 décembre 1897.
(2) Vines. *Romania med.*, 1898.
(3) Déjerine. *Progrès méd.*, 1898.
(4) Van Gehuchten. *Semaine méd.*, 1899.

crampes, soit spontanées, soit provoquées. Elles peuvent être produites par des efforts, par la marche en particulier, par des chocs ou des coups, ou simplement par des excitations cutanées, voire très légères, telles que le pincement, ou même le simple frôlement de la peau par les draps du lit.

Remak a signalé l'existence du « réflexe fémoral » dans la compression médullaire [1]. Il consiste en ceci : l'excitation d'une zone limitée de la face antérieure de la cuisse provoque la flexion des trois premiers orteils, puis l'extension du pied, enfin l'extension de la jambe par contraction du quadriceps. Dans un cas de mal de Pott, cité par Remak, ce « réflexe fémoral » coïncidait avec le signe de Babinski. D'après Westphal, la contraction du quadriceps est probablement d'autant plus forte que la lésion est située plus bas.

Bientôt à ces accès passagers de contracture succède l'établissement lent, graduel, progressif, de la contracture permanente. A son début, le plus habituellement, les membres inférieurs sont maintenus dans un état plus ou moins accentué de rigidité dans l'extension. Cette position permet encore la marche avec des béquilles. Mais bientôt la contracture augmentant, ils se fléchissent, et le malade est confiné au lit. C'est alors qu'on voit, au degré extrême, la contracture acquérir une intensité par bonheur relativement peu fréquente. Les cuisses sont demi-fléchies sur le bassin, serrées l'une contre l'autre, les jambes complètement pliées sur les cuisses au point que les talons viennent toucher les fesses. Dans ces cas, toutes les tentatives que l'on fait pour détruire les positions vicieuses, pour forcer la contracture, ne font que l'augmenter.

C'est dans les cas de ce genre que la nutrition des membres inférieurs, restée indemne complètement chez certains sujets, ou ayant résisté longtemps, finit par s'altérer d'une façon sérieuse. Au degré le moins accentué, ce sont de simples troubles vaso-moteurs ou sécrétoires, tels que teinte violacée des téguments, refroidissement des membres, sueurs abondantes. On a signalé également des éruptions cutanées (bulles, pemphigus), des arthrites et hydarthroses des articulations des membres inférieurs, l'atrophie musculaire en masse, enfin la rétraction définitive des tendons des muscles contracturés.

Un des troubles trophiques les plus graves qui peuvent survenir à cette époque est la production des escarres, qui parfois emportent le malade, soit par septicémie, soit par méningo-myélite secondaire. La *mort* peut également survenir par la cachexie résultant de l'aggravation progressive des symptômes ou par une maladie intercurrente, pneumonie, tuberculose pulmonaire, à laquelle le patient est peu en mesure de résister, ou encore par infection urinaire résultant des troubles sphinctériens vésicaux.

Mais la *guérison* peut survenir, même spontanément, et dans des cas que leur gravité aurait pu faire passer pour désespérés. *A fortiori* cela est-il possible dans la période de paraplégie flasque. Cette guérison ne peut guère être obtenue que par l'intervention chirurgicale dans les cas de tumeurs de la moelle. Mais pour d'autres causes de compression, pour le mal de Pott en particulier, les moyens médicaux suffisent souvent pour amener la rétrocession du champignon tuberculeux méningitique, même à la période de contracture la plus accusée. On cite des cas de guérison après plusieurs mois et même un an et demi d'une contracture (Charcot, Leudet, Vulpian) ayant été assez considérable pour produire la rétraction des tendons, dont il avait fallu faire la téno-

[1] REMAK. *Neurol. Centralbl.*, 1900, p. 7.

tomie afin de réduire les positions vicieuses, de ramener le membre dans la rectitude et de permettre aux pieds de poser sur le sol. Charcot insiste sur ce fait que, même après des années de guérison ininterrompue, le malade conserve les réflexes rotuliens exagérés à un haut degré et une trépidation épileptoïde des pieds très accusée.

II. **Compression des segments cervicaux de la moelle** (de la première à la sixième vertèbre cervicale) (voy. la fig. 299). — En ce qui concerne les *pseudo-névralgies* dans ce cas, il suffit de se rappeler le trajet et la distribution cutanée des nerfs des plexus cervical et brachial. On sait que le premier se distribue en arrière au cou, en avant aux parties latérales et antérieures du cou, à la région claviculaire et à la partie supérieure du moignon de l'épaule. Quant aux nerfs du plexus brachial, suivant le siège de la compression, les douleurs suivront le trajet des différents troncs du bras.

La *paralysie* commence généralement par les membres supérieurs (*paraplégie cervicale*) et peut s'y localiser exclusivement ou bien envahir consécutivement les membres inférieurs. Il est absolument exceptionnel de voir la paralysie intéresser dès l'abord les membres abdominaux.

Elle débute souvent par le membre supérieur d'un seul côté. Puis elle se porte sur le bras du côté opposé et reste ainsi localisée un certain temps avant de passer aux jambes. Mais il peut se faire aussi, en particulier dans le cas de tumeurs situées latéralement, qu'à la monoplégie brachiale primitive succède une paralysie du membre inférieur du même côté et que la symptomatologie consiste pendant un certain temps en une hémiplégie. Mais bientôt le membre supérieur du côté opposé et à sa suite le membre inférieur se prendront à leur tour, et alors on sera en présence d'une *paraplégie totale*.

Celle-ci n'est nullement l'aboutissant forcé de la compression de la moelle en cette région. Tout peut se borner à la paraplégie cervicale [1]. En ce qui concerne la localisation de la paralysie, suivant le siège de la compression, on pourrait se reporter aux résultats des recherches expérimentales et anatomiques de Ferrier et Yeo, de Herringham [2], mais il vaut mieux avoir égard aux données anatomo-cliniques, plus intéressantes dans le cas particulier (Gowers, Thornburn). Voici le tableau de Thornburn à ce sujet :

Sous et sus-épineux.	IVe racine cervicale.
Petit rond?.	
Biceps.	V^e^ racine cervicale.
Brachial antérieur	
Deltoïde..	
Long et court supinateurs.	
Sous-scapulaire..	VIe racine cervicale.
Pronateurs.	
Grand rond..	
Grand dorsal.	
Grand pectoral.	
Triceps.	
Grand dentelé..	
Extenseurs du poignet.	VIIe racine cervicale.
Fléchisseurs du poignet	VIIIe racine cervicale.
Interosseux..	Ire racine dorsale.
Autres muscles intrinsèques de la main	

[1] Broca. *Gaz. hebd.*, 11 janvier 1900.
[2] Herringham. Recherches anatomiques sur la distribution des racines rachidiennes. *Proc. Roy. Soc.*, London, 1885.

La *sensibilité* peut rester intacte, lorsque la lésion porte surtout sur la partie antérieure de la moelle. Dans le cas contraire, l'anesthésie occupe les quatre membres et le tronc. Sa limite supérieure varie suivant que la compression agit plus ou moins haut. Lorsqu'elle intéresse la partie supérieure du renflement cervical, l'anesthésie est bornée en haut par une ligne correspondant à la base du cou. Lorsqu'elle est située plus bas, la partie supérieure du bras reste

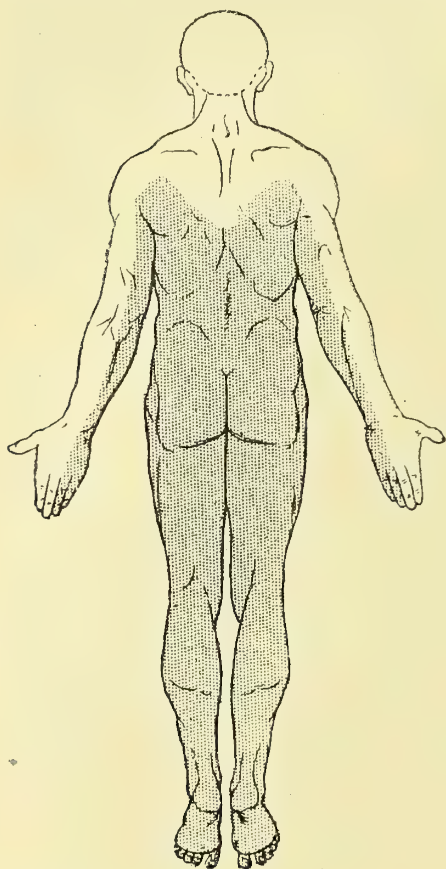


Fig. 500.

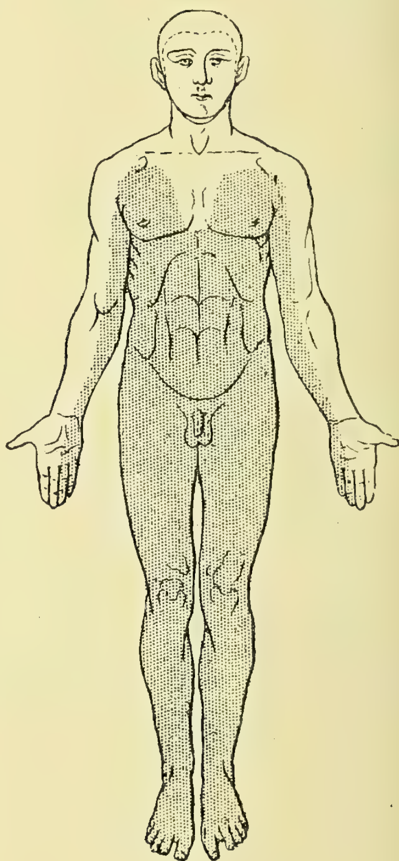


Fig. 501.

Fig. 500, 501. — Compression de la moelle au niveau des 6e et 7e vertèbres cervicales. Anesthésie à topographie radiculaire (d'après Touche).

en dehors de la zone d'anesthésie (fig. 500 et 501) suivant les zones de distribution radiculaire (fig. 295 à 298).

Mais ce n'est pas seulement au point de vue de la localisation des troubles moteurs et sensitifs ([1]) que la compression portant sur la région cervicale de la moelle est intéressante à considérer. C'est surtout au point de vue de l'existence d'un certain nombre de phénomènes qui lui sont propres et qui sont dus aux localisations fonctionnelles spéciales de cette partie du névraxe.

Charcot a longuement étudié, dans ses leçons sur la compression lente de la moelle, le phénomène du *pouls lent permanent avec attaques syncopales et épi-*

([1]) Thornburn. The distribution of paralysis and anæsthesia in injuries of the cervical region of the spinal cord. *Brit. med. Journ.*, 22 décembre 1888.

leptiformes. Il est dû à la compression. On peut observer encore les *convulsions épileptiformes généralisées*, qui peuvent, bien que rarement, se rencontrer dans la compression des autres régions de la moelle (Michaud), mais qui, d'après Brown-Séquard, affecteraient une fréquence d'autant plus grande que la lésion se rapproche davantage de la première cervicale.

On rencontre encore la *gène respiratoire* (pneumogastrique, phrénique), qui, associée dans un cas à des douleurs de la région scapulaire, a pu en imposer pendant un certain temps et faire croire à une phtisie pulmonaire au début (Gull). La gêne respiratoire peut aller quelquefois jusqu'à de véritables crises de dyspnée.

On trouve encore signalés dans diverses observations : le *hoquet*, les *vomissements* répétés (phrénique), les *troubles de la déglutition*. Il faut mentionner en outre certains *troubles de la circulation*, consistant, soit en rougeur, soit en pâleur, et localisés à la face ou même, dans quelques cas, généralisés à tout le corps (Vulpian), avec élévation et abaissement de la *température*.

Enfin, dans les cas où le centre cilio-spinal, à partir de la 5e cervicale, est intéressé, on observe des *troubles oculo-pupillaires*, consistant en mydriase, myosis, inégalité pupillaire. Il n'y a rien de fixe dans la succession de ces phénomènes : la dilatation peut survenir la première et le myosis en second lieu, ou réciproquement.

D'après les localisations fonctionnelles spéciales de la moelle cervicale, on conçoit le caractère de gravité que peut revêtir dans certaines circonstances la compression de cette région. Dans un cas de kyste hydatique de la région cervicale, Scherb (d'Alger) a vu la mort survenir par inondation bulbaire consécutive à l'ouverture de la poche dans le canal rachidien [1].

III. **Compression des segments lombaires de la moelle** (de la onzième vertèbre dorsale à la première vertèbre lombaire (voy. la fig. 299). — Intégrité des membres supérieurs et de la plus grande partie du tronc, prédominance des troubles sensitifs et moteurs au niveau des membres inférieurs, apparition précoce et plus grande gravité des troubles sphinctériens anaux et vésicaux, tels sont les symptômes les plus saillants de la compression de cette région de la moelle.

Les *pseudo-névralgies*, l'*anesthésie*, suivent le trajet et la distribution des branches abdominales et génitales du plexus lombaire (douleurs de reins, de ventre), du nerf crural.

La *paraplégie* peut rester flasque à toutes les périodes, et les réflexes rotuliens abolis ou du moins amoindris, si la compression porte au niveau ou au-dessous de leur centre spinal (deuxième à quatrième lombaire). Mais si elle porte au-dessus, les réflexes rotuliens s'exagèrent et la contracture apparaît. Le réflexe crémastérien (premier segment lombaire) est aboli. Le réflexe du tendon d'Achille (5e lombaire et 1re sacrée) n'est aboli que si la lésion porte à son niveau ou au-dessus de lui.

La limite supérieure de l'*anesthésiè* varie avec le niveau de la compression (fig. 295 à 298, 302 et 303). Il ne faut pas oublier qu'à la hauteur du renflement lombaire les racines qui émergent des trous de conjugaisons proviennent d'une portion beaucoup plus élevée de la moelle, à cause du trajet oblique intra-rachidien qu'elles suivent. Il en résulte que quand l'anesthésie est d'origine

(1) Scherb (d'Alger). *Soc. de neurol.*, 3 mai 1900.

purement radiculaire, sa limite supérieure ne correspond pas exactement à la distribution du segment médullaire comprimé.

Les *troubles sphinctériens* sont surtout importants à considérer en ce qui concerne la vessie. Lorsque la lésion siège au-dessus du centre vésico-spinal de la moelle, c'est généralement à la rétention d'urine que l'on a affaire. C'est ce qui se produit plus ou moins tardivement dans le cas de compression de la moelle dorsale ou même cervicale. Mais si l'altération siège au niveau du centre vésico-spinal ou au-dessous de lui, il y a paralysie complète de la vessie avec relâchement des sphincters, c'est-à-dire incontinence d'urine. Nous avons parlé plus haut de la gravité de ces troubles urinaires dans certains cas. Ils peuvent amener la mort par infection urinaire, néphrite, pyélonéphrite.

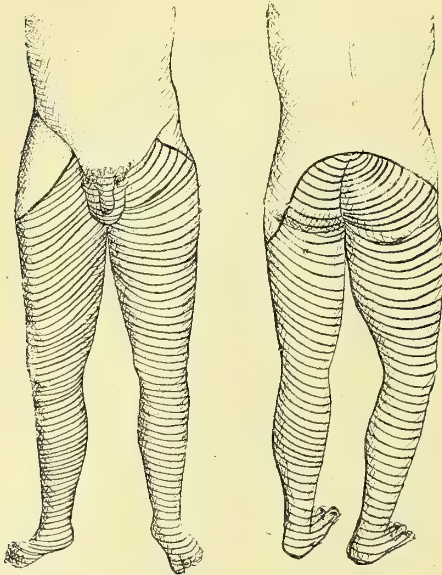


Fig. 502. Fig. 503.

Fig. 502, 503. — Anesthésie cutanée dans un cas de lésion de la dernière vertèbre dorsale. (D'après Thornburn).

IV. **Compression des segments sacrés de la moelle** (première vertèbre lombaire) (voy. la fig. 299). — Cette portion de la moelle correspond à la cinquième racine lombaire, à la première et deuxième sacrées.

Les *douleurs* siègent dans le domaine du sciatique. La *paralysie* porte sur les muscles de la région postérieure de la cuisse, des fesses, de la jambe et du pied. Quand l'atrophie musculaire fait son apparition et s'accentue, elle donne naissance à des déformations plus ou moins caractéristiques : pied équin (groupe antéro-externe de la jambe); varus equin (persistance du jambier antérieur): valgus (persistance du long péronier latéral); pied plat (long péronier latéral); steppage.

Les sphincters sont généralement pris : rétention de l'urine et des matières fécales. La puissance génitale, quelquefois exagérée momentanément (priapisme), est le plus souvent abolie. Le réflexe rotulien est conservé ou même exagéré. Les réflexes du tendon d'Achille, cutané plantaire, du fascia lata (Brissaud) disparaissent.

L'*anesthésie* occupe la région externe et postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied, les fesses et la région sacrée, limitée en haut par la ligne de distribution inférieure de la quatrième racine lombaire (fig. 293 à 298).

La portion de la moelle correspondant à la 5ᵉ racine sacrée et qui est immédiatement au-dessus du cône médullaire, a reçu de quelques auteurs le nom d'*épicône* (Minor). La lésion isolée de cette région de la moelle donnerait lieu, d'après Minor [1], à une série de signes, les uns positifs, paralysies sensitives et motrices dans le domaine du plexus sacré, en particulier du nerf sciatique

[1] Minor. *Soc. de neurol. de Moscou*, 30 avril 1899. — *XIIIᵉ Congrès internat. de méd., Sect. de neurol.* Paris, août 1900. — *Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 2 juillet 1901.

poplité externe (nerf péronier), les autres négatifs (intégrité de réflexes rotuliens; intégrité des sphincters), ces derniers indiquant la limite supérieure de la lésion. Minor n'a d'ailleurs apporté aucune autopsie probante en faveur de cette manière de voir. De plus, il ne faut pas oublier que, lorsqu'il s'agit de compression de la moelle, ainsi que nous le disions plus haut à propos de la région lombaire, dans l'ensemble des symptômes qui traduisent cette compression, interviennent les lésions des racines. Celles-ci proviennent d'une région plus élevée de la moelle et donnent lieu à des symptômes qui diffèrent plus ou moins notablement de ceux qui résulteraient de la lésion isolée de la moelle au niveau en question.

V. **Compression du cône médullaire.** — Cette portion de la moelle, appréciée de façon différente suivant les auteurs, est considérée par Raymond [1], d'après les données anatomo-cliniques, comme comprenant les deux derniers segments sacrés et le segment coccygien. Ce qui distingue la compression de cette région, c'est l'intégrité des membres inférieurs, dont la motilité reste parfaite. Certains auteurs indiquent cependant, mais comme symptômes inconsistants et en somme assez rares, certaines paralysies et atrophies localisées dans les muscles innervés par le nerf péronier et la déformation des pieds suivant le type de Friedreich (Raymond [2], Gabriel de Fleury) [3]. Les symptômes constants et caractéristiques consistent dans la paralysie des sphincters anal et vésical, les troubles dans le domaine génital, l'anesthésie.

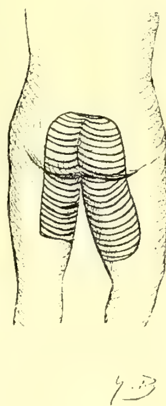


FIG. 504. — Anesthésie dans un cas de lésion de la moelle lombaire comprenant la 5e racine sacrée. (D'après Thornburn.)

La constipation est le plus souvent opiniâtre. Grâce à l'anesthésie de l'anus, le passage des matières ne provoque aucune sensation, et celles-ci sont quelquefois évacuées sans que le malade en ait conscience.

Du côté de la vessie, il y a généralement rétention absolue, pouvant aboutir à l'incontinence par regorgement. Le passage de l'urine, aussi bien que de la sonde, dont l'emploi est à peu près toujours nécessaire, n'est nullement ressenti par le malade.

L'impuissance est absolue. Les éjaculations involontaires, quand elles existent, ne sont point perçues.

L'*anesthésie* occupe les fesses, la région sacrée et coccygienne, le périnée, le scrotum et la verge, ou la vulve et les grandes lèvres, la muqueuse uréthro-vésicale. Le long des membres inférieurs, elle s'étend suivant un triangle allongé dont la base est au pli fessier et dont le sommet descend aux environs du creux poplité (*anesthésie en selle*). Elle porte généralement sur tous les modes de la sensibilité. On a observé la dissociation syringomyélique.

Ce que nous disions plus haut à propos des régions lombaire et sacrée est encore plus vrai en ce qui concerne la région du cône médullaire. Il est fort rare, en effet, qu'une lésion occupant ce siège comprime le cône seul et laisse en dehors de toute compression les quatre dernières racines lombaires et les racines sacrées qui sortent du canal rachidien au-dessous de lui. Dans les cas

(1) RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 1re série.
(2) RAYMOND. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, mars-avril 1902.
(3) GABRIEL DE FLEURY. Thèse de Bordeaux, 1901.

complexes, c'est le plus souvent au syndrome queue de cheval que l'on a affaire. Ce n'est d'ailleurs pas par l'étude des cas de compression que la lumière s'est faite sur les localisations du cône, mais par l'observation de lésions isolées de ce segment médullaire. Cette étude est d'ailleurs assez récente et il existe encore quelques divergences d'opinions à leur sujet.

VI. **Compression de la queue de cheval** (au-dessous de la première vertèbre lombaire) (voy. la fig. 299). — Les nerfs de la queue de cheval comprennent les trois dernières racines lombaires et les racines sacrées et coccygiennes dont l'ensemble est réuni en un faisceau à l'intérieur du canal rachidien. Il ne s'agit donc pas, à proprement parler, de compression de la moelle. Mais il est naturel de placer ici ce chapitre, qui, strictement, rentrerait plutôt dans le cadre des névrites périphériques, parce que les agents intra-rachidiens de compression de la queue de cheval sont les mêmes que ceux qui produisent celle de la moelle dont nous avons traité jusqu'ici.

En général, aux symptômes que nous avons notés pour la compression du cône médullaire, s'ajoutent d'autres phénomènes provenant de la participation des racines du plexus sacré (nerf sciatique). C'est tout d'abord la *paraplégie*. Celle-ci, flasque dès le début, reste flasque pendant toute la durée de la maladie.

Elle s'accompagne, en général, assez rapidement d'*atrophie musculaire* portant sur presque tous les muscles des membres inférieurs, sauf en partie ceux de la partie antérieure des cuisses, innervés par la deuxième racine lombaire. Cette atrophie est caractérisée dès le début par la réaction de dégénérescence. Le pied est en équinisme, mais au début sans contracture. Plus tard il peut être fixé dans une attitude vicieuse par les rétractions tendineuses. Les sphincters sont toujours pris : d'où rétention d'urine avec ou sans incontinence par regorgement, et constipation avec ou sans incontinence des matières.

Le réflexe achilléen est aboli, ainsi que le réflexe crémastérien et le réflexe cutané plantaire. Quant au réflexe patellaire, il peut être absent, si la lésion porte sur la troisième racine lombaire. Il est conservé, au contraire, si celle-ci est en dehors de la compression.

Mais un des symptômes les plus importants par son intensité est certainement la douleur, surtout dans les cas de tumeurs de cette région. Cette douleur s'explique tout naturellement par la désorganisation de certains filets nerveux, la compression de certains autres, d'où résultent des névralgies épouvantables, rebelles à tout traitement, quelquefois accompagnées de troubles trophiques cutanés. Elles peuvent survivre à l'apparition de la paralysie, qu'elles précèdent parfois de longue date, constituant ainsi pendant un temps plus ou moins considérable presque toute la symptomatologie de la maladie.

Dans un cas de Laquer (1) par exemple, les douleurs furent le seul symptôme de la compression pendant deux ans. Ce n'est qu'au bout de ce temps qu'apparurent une parésie transitoire du rectum et de la vessie, un affaiblissement des fonctions sexuelles et une légère atrophie musculaire avec diminution des réflexes tendineux. Il en était à peu près de même chez un malade d'Eulenbourg (2).

(1) LAQUER. *Neurol. Centralbl.*, 1891, n° 7.
(2) EULENBOURG. *Zeitschr. f. klin. Med.*, XVIII, 5 et 6.

Les douleurs se localisent généralement à la région sacro-lombaire, avec irradiation le long des membres inférieurs, en particulier suivant le trajet du nerf sciatique.

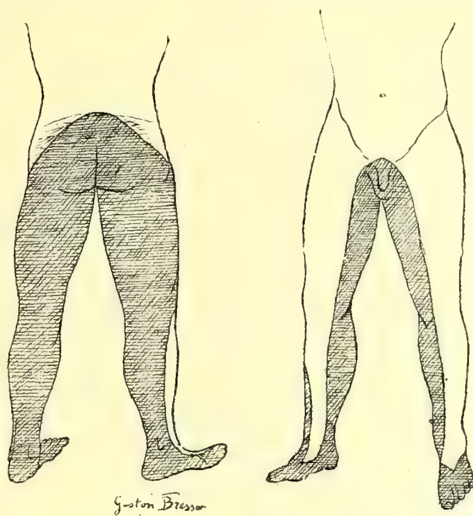


Fig. 505. Fig. 506.

Fig. 505, 506. — Anesthésie cutanée dans un cas de compression de la queue de cheval par la cicatrice d'un spino-bifida. (D'après Thornburn.)

L'*anesthésie*, bornée en haut par la limite supérieure de distribution de la troisième racine lombaire (fig. 293 à 298), englobe la presque totalité des membres inférieurs, le périnée, l'anus et les organes génitaux externes (fig. 505 à 508).

Les *troubles trophiques* sont très fréquents. Ils se bornent quelquefois à une simple teinte cyanotique de la peau, à un œdème pâteux masquant plus ou moins l'atrophie musculaire. Plus tard paraissent des escarres, principalement aux fesses, aux trochanters, qui présentent par elles-mêmes un caractère de gravité considérable.

Il est facile de comprendre que tous ces symptômes peuvent relever de la compression aussi bien des racines réunies en faisceau sous le nom de queue de cheval, que des régions plus haut situées de la moelle d'où ces racines émanent. Il est important de pouvoir reconnaître quelle part revient à la moelle et quelle part aux racines, spécialement pour l'indication d'une intervention chirurgicale. C'est cependant quelquefois impossible, témoins les faits de Erb et Schultze, de Bechterew, dans lesquels on avait fait pendant la vie le diagnostic de lésions de la queue de cheval, et où l'autopsie démontra la présence de lésions de la moelle lombaire dans un cas et du cône médullaire dans l'autre. On peut cependant, en s'appuyant sur certains caractères, arriver à un diagnostic [1].

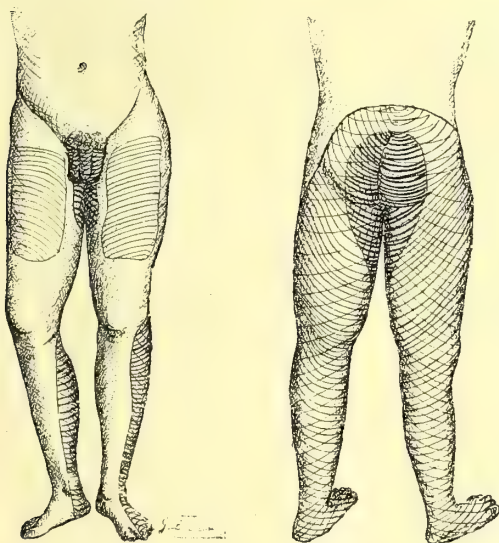


Fig. 507. Fig. 508.

Fig. 507, 508. — Anesthésie cutanée dans un cas de tumeur de la queue de cheval ayant intéressé successivement les diverses racines. (D'après Thornburn.)

Si les nerfs seuls sont lésés, les symptômes manqueront, à un certain degré,

[1] Chipault. *Revue neurol.*, 1896, p. 289. — *Presse méd.*, 19 février 1896.

de symétrie. Ils peuvent même être franchement unilatéraux (Katsaras, Raymond). La paralysie motrice dans ce cas est légère ou même peut manquer; certains groupes musculaires seuls sont atteints, avec réaction de dégénérescence.

Les troubles de la sensibilité sont très marqués, plus en rapport avec les territoires de distribution des nerfs qu'avec le trouble moteur.

Dans le cas où la lésion médullaire prédomine, ce qui ne peut arriver que si l'agent comprimant ne se trouve pas, en hauteur, au-dessous de la première lombaire, point extrême où finit la moelle par rapport à la colonne vertébrale, les troubles de la motilité sont plus accentués, plus symétriques, et consistent en une paraplégie complète avec, en général, absence des réflexes. Les troubles de la sensibilité sont plus en rapport avec l'étendue de la paralysie, quand ils existent. Enfin l'atrophie musculaire est rare, et les réactions électriques des muscles sont conservées.

Nous donnons ici les conclusions d'un travail de Valentini [1] sur ce sujet, qu'il n'est pas sans intérêt de comparer à la description que nous venons de faire.

1° A la hauteur de la douzième vertèbre dorsale et de la première lombaire, les lésions déterminent : *a*) la paralysie des sphincters ; *b*) la paraplégie totale avec perte des réflexes, atrophie musculaire, réaction de dégénérescence; *c*) des troubles de la sensibilité des membres inférieurs jusqu'à la hauteur du pubis; au-dessus, hyperesthésie dans la zone de distribution des première et deuxième racines lombaires, s'il y a lésion de la première vertèbre lombaire ; anesthésie au contraire dans le même territoire s'il y a lésion de la douzième vertèbre dorsale. Cette localisation est grave surtout à cause des troubles vésicaux et des lésions du décubitus.

2° A partir de la deuxième vertèbre lombaire, on ne constate plus que de pures paralysies radiculaires : *a*) paralysie de la vessie et du gros intestin; *b*) paralysie des fessiers, fléchisseurs de la cuisse, de la totalité des muscles de la jambe et du pied, avec réaction de dégénérescence; intégrité des muscles de la partie antérieure de la cuisse et des adducteurs; *c*) anesthésie des fesses, périnée, scrotum, pénis, parties latérales de la cuisse et postéro-latérales de la jambe, du pied, sauf une partie du bord interne. Abstraction faite du pronostic dépendant de l'agent de la compression, cette forme est moins grave que la précédente; la paraplégie, généralement incomplète, permet la marche et éloigne les dangers du décubitus; les troubles vésico-rectaux peuvent rétrocéder.

3° Si la lésion siège à la hauteur du disque intervertébral intermédiaire à la première et à la deuxième lombaire, aux symptômes précédents s'ajoutent une parésie des muscles de la région antérieure de la cuisse et des adducteurs, et de l'anesthésie légère de la même région du membre.

En ce qui concerne les localisations symptomatiques, quant à la sensibilité et à la motilité, nous renvoyons le lecteur aux figures 293 à 299. Nous rappelons en outre les recherches expérimentales de Ferrier et Yeo et nous donnons le tableau établi par Thornburn sur les données de la clinique, au sujet de la distribution des symptômes en rapport avec la localisation de la lésion.

(1) Valentini. Ueber die Erkrankungen des Conus terminalis und der Cauda equina. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd XXII, 1890.

RACINE	ACTION MUSCULAIRE	DISTRIBUTION SENSITIVE
1re lombaire. . .	Nulle.	Région ilio-hypogastrique et ilio-inguinale.
2e lombaire. . .	Nulle.	Partie supérieure et externe (?) de la cuisse.
3e lombaire. . .	Couturier, adducteurs et fléchisseurs de la cuisse.. . .	Partie antérieure de la cuisse.
4e lombaire. . .	Extenseurs du genou, abducteurs de la cuisse	Partie antérieure et interne de la jambe.
5e lombaire. . .	Muscles du jarret	Partie postérieure de la cuisse, excepté la partie dévolue aux 1re, 2e et 3e racines sacrées.
1re et 2e sacrées.	Muscles du mollet péroniers, muscles antérieurs de la jambe, muscles intrinsèques du pied	Étroite languette de la partie postérieure de la cuisse; partie postérieure de la jambe; plante du pied; partie de la face dorsale du pied.
3e sacrée. . . .	Muscles du périnée.	Périnée, organes génitaux externes, aire en forme de selle à la partie postérieure de la cuisse.
4e sacrée. . . .	Vessie et rectum.	

VII. **Compression hémilatérale de la moelle** (*Syndrome de Brown-Séquard*). — Il est à peu près impossible, en général, de dire, d'après la symptomatologie, si la compression de la moelle porte sur ses faces antérieure ou postérieure. En revanche, lorsque la lésion siège sur les parties latérales et n'atteint qu'une moitié de la moelle, il se produit un ensemble de signes tout à fait caractéristique, étudié par Brown-Séquard, qui lui a donné son nom. On appelle ce syndrome *hémiplégie spinale avec hémianesthésie croisée*, quand la lésion siégeant à la région cervicale, la paralysie, comprend à la fois les membres supérieur et inférieur d'un même côté, et *hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée* quand la compression porte sur les parties dorso-lombaires et que le membre inférieur seul est atteint. Ce syndrome est constitué de la manière suivante :

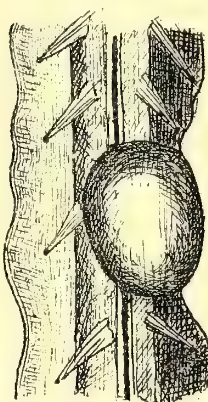


Fig. 309.

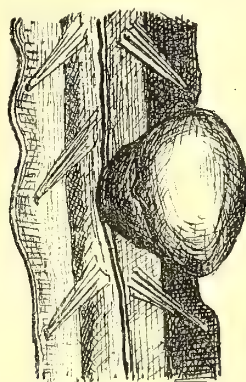


Fig. 310.

Fig. 309, 310. — Compression de la moitié droite de la moelle par une tumeur. (D'après Charcot.)

Du côté correspondant à la lésion, on observe :

1° Une paralysie motrice plus ou moins complète, portant sur les muscles dont l'innervation est fournie par des nerfs émanés de la moelle au-dessous de la lésion. Cette paralysie comprend, à l'occasion, tous les muscles du tronc du côté malade. Elle s'accompagne, dans certains cas, d'exagérations des réflexes tendineux et cutanés.

[G. GUINON.]

2° Dans certains cas, une absence complète de troubles de la sensibilité, qui reste absolument normale. Dans d'autres cas, au contraire, il existe dans tout le côté paralysé une hyperesthésie quelquefois assez considérable. Le sens musculaire peut être, suivant les sujets, conservé ou diminué dans les parties paralysées.

3° Une zone étroite d'anesthésie plus ou moins marquée, juste au-dessus du territoire hyperesthésique. Cette anesthésie est due à la lésion des racines rachidiennes postérieures du côté lésé, qui sont en rapport avec l'agent de la compression, dont elles subissent les effets directs.

4° Une autre zone supérieure à la précédente, dans laquelle on constate un certain degré d'hyperesthésie. Cette dernière est généralement bilatérale et sous la forme d'une ceinture à peu près complète.

5° Dans les parties paralysées, des troubles trophiques de la peau, des muscles (atrophie musculaire), des articulations, le décubitus aigu, etc..., et enfin des troubles vaso-moteurs : rougeur de la peau, élévation de la température locale.

Du côté opposé à la lésion, on trouve :

1° L'intégrité absolue de la motilité, des réflexes, etc., en un mot l'absence de tous les signes qui viennent d'être énumérés du côté correspondant à la lésion.

2° Une anesthésie généralement complète, portant sur tous les modes de la sensibilité, avec conservation habituelle du sens musculaire. Cette anesthésie est quelquefois bordée en haut par la ceinture d'hyperesthésie dont nous venons de parler. Son niveau supérieur est en rapport avec le siège de la lésion dans le sens vertical. Au-dessus on observe l'état normal des deux côtés.

Brown-Séquard a remarqué que, lorsque l'altération siège vers la troisième paire sacrée, il y a perte de la sensibilité des deux côtés de l'aine, au périnée, aux genoux. Les arthropathies, l'atrophie musculaire, siègent alors du côté de la lésion, avec les troubles trophiques. L'escarre, au contraire, se produit du côté des troubles de la sensibilité.

Il est absolument exceptionnel que le syndrome de Brown-Séquard se maintienne ainsi pur et typique pendant toute la durée de l'évolution de la lésion qui produit la compression de la moelle. A ce degré de pureté il résulte de la section hémilatérale de l'organe. Mais dans le cas de compression on comprend que les symptômes qui le composent puissent ou bien être plus ou moins mal indiqués en partie, ou bien se mélanger d'autres phénomènes dus à l'extension de la compression ou à des dégénérations secondaires(1). Malgré tout, il présente une grande valeur diagnostique dans bien des cas.

Marche. Durée. Terminaisons. Pronostic. — L'évolution de la compression médullaire et par suite des signes qui la caractérisent, ainsi que le pronostic qui s'y attache, dépend essentiellement de l'agent producteur de la compression. Il est facilement compréhensible que la marche de la maladie devra différer notablement dans le cas de tumeur bénigne des méninges, dans celui de pachyméningite tuberculeuse consécutive au mal de Pott, et dans celui de carcinose vertébrale.

Dans bon nombre de faits, il y a lieu de remarquer la longue durée des phénomènes douloureux de la période initiale, qui rend souvent le diagnostic assez

(1) LONDE. Double syndrome de Brown-Séquard dans le mal de Pott. *Revue neurol.*, 1898, p. 556.

difficile. Ces phénomènes douloureux peuvent quelquefois subir des exacerbations, tantôt sans raison apparente, tantôt en connexion avec certains états. C'est ainsi que dans certaines tumeurs vasculaires, siégeant en particulier dans la région lombo-sacrée, on observe quelquefois une aggravation notable des douleurs pendant la période menstruelle. Cette exacerbation est due à la congestion des vaisseaux pelviens et rachidiens retentissant sur le système vasculaire de la tumeur et augmentant momentanément la compression.

La durée est extrêmement variable. Elle dépend absolument de l'agent qui produit la compression.

La terminaison fatale peut survenir, soit par l'aggravation graduelle des symptômes, les escarres, les troubles urinaires, soit par le fait du trouble général résultant de la nature de l'agent de la compression (carcinose vertébrale, tumeurs malignes des méninges), soit par quelque affection intercurrente, pneumonie, tuberculose, etc... En tout cas, on paraît mourir moins souvent de la moelle elle-même que de phénomènes étrangers à cet organe. C'est ainsi qu'un individu atteint de mal de Pott avec paraplégie succombe plus ordinairement à la généralisation de la tuberculose ou à son extension aux poumons qu'aux troubles résultant de la compression médullaire. Il en est de même en ce qui concerne le cancer vertébral ou les tumeurs méningées malignes.

Nous avons mentionné chemin faisant la possibilité d'une guérison réelle dans certains cas. Dans le mal de Pott, par exemple, le pronostic est relativement moins terrible qu'il pourrait paraître au premier abord. Dans les néoplasmes, lorsque la lente évolution des symptômes, leur stricte localisation et leur absence d'extension pourront faire penser à une tumeur bénigne, le pronostic est rendu plus favorable par la possibilité d'une intervention chirurgicale.

Il est presque inutile d'ajouter, enfin, que le pronostic varie avec la région de la moelle atteinte. D'une façon générale, plus le siège de la compression est élevé, plus les phénomènes sont graves. A la région cervicale supérieure, ils sont d'une extrême gravité et peuvent entraîner rapidement la mort. Au contraire, les lésions et en particulier les tumeurs de la queue de cheval comportent le pronostic le plus bénin, en ce qui concerne la vie du malade, sinon au point de vue de l'intensité des manifestations douloureuses.

Diagnostic. — **I. Diagnostic de la compression.** — *a*) Le terme de pseudo-névralgies qui sert à caractériser les douleurs de la première période de la compression de la moelle, montre qu'il faudra se garder au début de confondre cette maladie avec les diverses névralgies simples. Dans les premiers temps surtout, lorsque la compression n'affecte encore qu'un seul côté, il sera quelquefois difficile de faire le diagnostic avec la *névralgie cervico-brachiale*, la *névralgie intercostale*, le *lumbago*, la *sciatique*. Mais, à moins de lésion strictement unilatérale de la moelle, ce qui est relativement rare, les phénomènes douloureux s'étendront bientôt aux deux côtés, et alors on aura affaire à des *névralgies doubles*, lesquelles attirent tout de suite l'attention et font penser qu'il y a autre chose qu'une névralgie idiopathique, rhumatismale par exemple.

Mais, dans ce cas, il faudra songer à éliminer toutes les causes de compression des filets nerveux hors de la colonne vertébrale après leur sortie des troncs de conjugaison (tumeurs, abcès, anévrismes). C'est surtout en ce qui concerne la *sciatique double* que l'on devra avoir l'attention en éveil. Un examen minutieux permettra alors la plupart du temps de reconnaître la présence ou l'ab-

sence d'une tumeur ou d'une affection du petit bassin et des organes qu'il contient, l'utérus, les ovaires, etc.

Quoi qu'il en soit, d'ailleurs, on ne devra jamais négliger, même dans cette première période et en l'absence de grosse déformation de la colonne vertébrale, d'examiner localement cette dernière avec précision. Souvent alors on constatera l'existence d'une légère déviation inappréciable à première vue, ou la présence d'un point douloureux fixe, de peu d'étendue, réveillé par la pression ou les mouvements. Ce dernier phénomène se rencontre souvent, tout d'abord dans le mal de Pott sans déviation et aussi quelquefois dans certaines tumeurs.

b) Lorsque la paraplégie est constituée, le diagnostic devient en général plus facile. Nous avons vu que, sauf quelques cas assez rares, la phase de paraplégie flasque est relativement courte. L'erreur commise à ce moment sera donc de peu de durée, l'apparition plus ou moins rapide de l'élément spasmodique venant forcément modifier le diagnostic. Quoi qu'il en soit, on évitera à cette période la confusion avec le *tabes*, la *myélite chronique diffuse*, la *myélite transverse*, les *névrites périphériques*, l'*hystérie*.

La paraplégie est relativement rare dans le *tabes*. Mais les phénomènes douloureux (douleurs fulgurantes, douleurs en ceinture) y tiennent une place importante, ainsi que les troubles urinaires et les lésions de la sensibilité. Mais tout d'abord ces dernières n'y affectent point les mêmes localisations que dans la compression de la moelle. De plus, l'évolution des symptômes est bien différente, la paraplégie est souvent plus rapide et enfin, s'il s'agit de tabes, on constatera l'un quelconque des signes dont l'ensemble est caractéristique ; paralysies oculaires, ptosis, signe d'Argyll Robertson, incoordination motrice, etc.

Dans la *myélite diffuse*, outre que l'évolution est beaucoup plus rapide en général, les troubles de la sensibilité et de la motilité marchent plus de pair, sans qu'ils aient été précédés d'une phase purement douloureuse. L'atrophie musculaire est plus rapide et plus considérable. Les troubles trophiques (escarres) sont plus précoces.

L'évolution toute particulière de la *myélite transverse*, partielle ou totale, de l'*hématomyélie*, permettrait en général de les éliminer assez facilement : pas de période douloureuse antécédente, début aigu ou subaigu de la maladie, existence antérieure fréquente d'une maladie infectieuse, intensité rapide de la paralysie et précocité des troubles de la sensibilité.

Quant aux *névrites périphériques*, caractérisées par des douleurs et des paralysies, on aura souvent l'étiologie pour se guider (alcool, plomb, infections diverses, etc.). Les douleurs ne sont pas exactement semblables, affectent moins la forme névralgique, s'accompagnent d'une hyperesthésie plus marquée de la peau et des tissus sous-jacents (pression des masses musculaires). L'atrophie musculaire, franchement dégénérative, est plus précoce et plus marquée, ainsi que les troubles de la sensibilité. Enfin l'évolution est tout autre et jamais on n'y constate l'apparition ultérieure de l'élément spasmodique.

Nous reviendrons plus loin sur le diagnostic avec l'*hystérie*.

c) Lorsque l'affection en est arrivée à la phase de paraplégie spasmodique, on pourra penser à la *myélite transverse*, à la *sclérose en plaques*, à la *sclérose latérale amyotrophique*, ou à l'*hystérie*. Mais, à vrai dire, le diagnostic à ce moment n'offre plus que de bien moindres difficultés.

Cependant la *sclérose en plaques*, dans sa forme purement spinale, pourra être quelquefois assez difficile à distinguer. Le tremblement caractéristique fait

défaut dans cette forme, mais, à l'inverse de la paraplégie par compression, celle de la sclérose en plaques est dès le début spasmodique, jamais d'ailleurs aussi complète que celle-là. De plus, il n'y a que peu ou point de phénomènes douloureux coexistant avec la paralysie ou l'ayant précédée, pas de troubles de la sensibilité.

L'évolution toute particulière de la *sclérose latérale amyotrophique* doit toujours permettre d'éviter l'erreur : élément spasmodique d'emblée, amyotrophie précoce, intense ; envahissement plus ou moins rapide, quelquefois primitif, du bulbe ; absence complète de troubles de la sensibilité et de paralysie des sphincters.

L'*hystérie* peut simuler à s'y méprendre la compression de la moelle (Charcot, Souques), soit par le fait d'une paraplégie flasque, accompagnée de douleurs, soit par la création d'un syndrome presque identique au mal de Pott, sans déviation vertébrale (douleur vertébrale, pseudo-névralgies, atrophie musculaire, paraplégie spasmodique). C'est le *pseudo-mal de Pott hystérique* (Audry). Mais, d'un développement souvent brusque, à la suite d'une émotion, d'un traumatisme, d'une attaque, il n'évolue pas régulièrement comme la compression vraie de la moelle, et peut quelquefois être modifié par une attaque, l'hypnotisme, les agents esthésiogènes. La douleur locale de la région vertébrale affecte quelquefois les caractères d'un véritable point hystérogène. Les altérations de la sensibilité sont massives et affectent la forme « en segments de membres » comme dans toutes les paralysies hystériques. Les troubles sphinctériens manquent complètement. Enfin, on trouvera toujours, dans le cas d'hystérie simulatrice de la compression médullaire, quelque stigmate important de la névrose : rétrécissement concentrique du champ visuel, attaques, etc., etc.

Il est bon de noter que l'on a vu l'hystérie coexister avec le mal de Pott vrai. Cette combinaison peut rendre le diagnostic assez ardu dans certaines circonstances, comme dans ce cas, par exemple, où la névrose se manifestait sous la forme d'une paraplégie hystérique, qui était venue prendre la place et les apparences d'une paraplégie par compression guérie (Charcot, Georges Guinon) [1].

d) Il existe une catégorie de lésions médullaires souvent fort difficiles à distinguer de la compression vraie : ce sont les *tumeurs de la moelle.*

S'il s'agit de *gliome* de la moelle et en particulier du gliome central, la distinction sera en général assez simple. La paraplégie, quand elle existe, est variable tantôt flasque, tantôt spasmodique, quelquefois spasmodique d'un côté, flasque de l'autre. L'atrophie musculaire, souvent systématisée, reproduisant la forme de la maladie de Duchenne-Aran, prend une importance qu'elle n'a pas dans la compression de la moelle. Enfin, et par-dessus tout, on constate dans le gliome médullaire ce signe capital de la *syringomyélie*, à savoir la dissociation de la sensibilité : persistance de la sensibilité au contact, analgésie, thermo-anesthésie.

Il ne faut pas oublier cependant, ainsi que nous l'avons signalé chemin faisant, que cette dissociation de la sensibilité peut se rencontrer également parmi les troubles de la sensibilité relevant de la compression médullaire.

Le *tubercule solitaire de la moelle* peut, lorsqu'il est volumineux, se manifester par une phase de phénomènes douloureux, mais moins intenses et moins nets que dans la compression médullaire. Lorsqu'il est petit, ce sont plutôt à des

(1) GEORGES GUINON. Les agents provocateurs de l'hystérie. Thèse de Paris, 1889.

phénomènes de myélite transverse plus ou moins modifiés que l'on a affaire. La méningite tuberculeuse rachidienne ou cérébro-spinale qui se produit quelquefois consécutivement n'est pas faite en général pour éclairer le diagnostic, qui reste en tout cas extrêmement difficile.

II. **Diagnostic de la cause.** — Ce n'est pas tout de reconnaître qu'il existe dans un cas donné une compression de la moelle, il faut encore savoir quel est l'agent qui produit cette compression. Or il est un phénomène qui peut dès l'abord guider grandement le médecin dans la découverte de la cause : c'est *la présence ou l'absence d'une déformation de la colonne vertébrale*, facilement reconnaissable en général, mais qu'il faudra toujours rechercher avec soin, car dans son plus faible degré elle pourrait quelquefois passer inaperçue.

a) *S'il existe une déviation vertébrale*, laissant de côté les *abcès*, les *anévrismes*, qui peuvent, dans des cas très rares, venir faire saillie hors du canal rachidien et qui se reconnaîtront à leurs symptômes propres, on n'aura guère affaire, dans la pratique ordinaire, qu'à deux affections distinctes : le cancer et la tuberculose de la colonne vertébrale ; et encore, dans l'une et l'autre de ces deux maladies, la plupart du temps la déformation osseuse sera différente.

Dans le *cancer vertébral* la déformation se présente rarement sous la forme d'une déviation angulaire comprenant un très petit nombre de vertèbres. Au contraire, on aura plutôt affaire à une sorte de tassement de la colonne vertébrale, avec effacement des courbures normales et diminution de la taille (1). Mais à côté de cela d'autres signes encore plus nets permettront de formuler le diagnostic. En ce qui concerne les signes mêmes de la compression médullaire, c'est l'intensité et la persistance des phénomènes douloureux (*paraplégie douloureuse des cancéreux* de Charcot). En outre, bien plus que le mal de Pott, la carcinose est l'apanage de l'âge avancé, quoique à cet égard, d'un côté comme de l'autre, il puisse y avoir de nombreuses exceptions. La cachexie rapide avec teinte jaune paille de la peau, les œdèmes, la phlegmatia, appartiennent au cancer. Enfin il arrivera le plus souvent que, la carcinose vertébrale étant très rarement primitive, on retrouvera dans les antécédents l'existence de quelque cancer opéré, dont la cicatrice sera encore visible sur les téguments (sein, testicule, etc).

Le *mal de Pott* présente une déviation vertébrale, qui, lorsqu'elle existe, est généralement angulaire et comprend un nombre de vertèbres très limité. On le rencontre de préférence chez les sujets jeunes. Son évolution est beaucoup plus lente que celle du cancer. La cachexie est moins rapide. En outre, on trouve souvent chez le malade porteur d'un mal vertébral, d'autres localisations de la tuberculose, par exemple dans les poumons, dans les testicules, etc. En ce qui touche les signes de la compression médullaire elle-même, on note une intensité relativement moindre des douleurs et surtout la possibilité d'une guérison qui est inconnue dans le cancer vertébral. Enfin, localement, on constate, et cela quelquefois très longtemps avant les premiers signes de la compression médullaire, les symptômes propres de la maladie des vertèbres : douleur locale spontanée et à la pression, gêne des mouvements, immobilisation de la colonne vertébrale, etc.

b) *S'il n'existe pas de déviation vertébrale*, tout ce que nous venons de dire touchant la tuberculose du rachis peut s'appliquer aux cas de *mal de Pott sans*

(1) Georges Guinon. Un cas de carcinose vertébrale. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1890, p. 75.

déformation de la colonne vertébrale. Dans cette hypothèse, le signe presque pathognomonique manquant, on devra principalement porter son attention sur les autres phénomènes : les caractères de la paraplégie, la présence de la tuberculose dans d'autres organes, et surtout les symptômes locaux.

Ce diagnostic éliminé, ainsi que celui très rare d'*ostéome* (1) ou d'*exostose syphilitique*, qui ne pourra guère être porté que par exclusion et s'il existe ailleurs des traces bien nettes de syphilis, il ne reste plus guère que les *tumeurs des enveloppes de la moelle*. La distinction est loin d'être toujours facile à faire entre elles.

Les *kystes hydatiques* sont rares. A un moment donné de leur évolution, ils peuvent venir faire saillie sous les téguments. D'autres fois, ils font pour ainsi dire irruption tout d'un coup en un point du canal rachidien, et alors, après avoir assisté pendant un certain temps aux phénomènes de la compression lente, on se trouve en présence des signes de la compression brusque. Une indication précieuse, dans les cas de ce genre, est la présence d'une tumeur de même nature en un autre point du corps.

En ce qui concerne les autres tumeurs, le plus important est de savoir si elles sont bénignes ou malignes, en raison des indications ou contre-indications qui en découlent au point de vue d'une intervention chirurgicale. Si l'on se reporte à la classification schématique que nous donnions au chapitre de l'*Étiologie* (voir p. 858), on voit que les plus favorables au point de vue du pronostic sont les tumeurs circonscrites, donnant par conséquent naissance à des signes nets, circonscrits, indiquant un siège bien déterminé. Parmi celles-là, on trouve en général le *fibrome*, le *psammome*, le *lipome*, le *sarcome bénin*, etc. Les différencier les unes des autres est une tâche le plus souvent impossible. On pourrait, paraît-il, tirer quelques indications de l'âge (Horsley). Les groupes des deuxième et troisième catégories comprennent pour les uns des néoformations multiples, mais bénignes comme les précédentes, et pour les autres des tumeurs malignes (*sarcome encéphaloïde*, *myxome*, etc.). La diffusion des signes, dans l'un et l'autre cas, leur rapidité et leur gravité dans le second, permettront de les distinguer et par conséquent d'éviter l'intervention du chirurgien. Quant à faire le diagnostic de la nature exacte du néoplasme, cela est la plupart du temps fort difficile, sinon impossible (2).

Sous le nom de *radiculalgies* et de *radiculites méningopathiques*, Chipault a décrit une forme de compression limitée aux racines et sous la dépendance de lésions d'origine spécifique ou rhumatismale localisées aux méninges molles. L'épaississement des méninges a été constaté par lui plusieurs fois au cours de l'intervention chirurgicale. Cette forme se caractériserait par la topographie nettement radiculaire de la douleur et par l'absence d'autres troubles nerveux, sinon des troubles surajoutés (neurasthénie, morphinomanie, dans deux cas). C'est ce caractère qui, lorsqu'il est bien net, permettrait de distinguer cette forme des autres causes de compression soit de la moelle, soit des racines. Lorsqu'on a affaire à ces radiculalgies d'origine méningée, le diagnostic est d'autant plus important à établir que Chipault a obtenu plusieurs fois la gué-

(1) CASELLI. Sur un cas de compression de la moelle par un ostéome ; résection de plusieurs vertèbres dorsales ; guérison. *Xe Congrès de la Soc. ital. de chir.*, octobre 1893.

(2) Voir au sujet de cette question du diagnostic des tumeurs : OUSTANIOL. Thèse citée. — GOWERS et HORSLEY. A case of tumour of the spinal cord; removal; recovery. *Med. Chir. Trans., publ. by the Roy. Med. and Chir. Soc. of London*, vol. LXXI, 1888.

rison par l'intervention chirurgicale (laminectomie, résection intradurale des racines) (¹).

III. **Diagnostic du siège.** — Il ne suffit pas de savoir à quelle hauteur de la moelle siège la compression (voir à ce sujet le chapitre : *Symptomatologie*), il faut encore, et cela surtout au point de vue de la thérapeutique chirurgicale, pouvoir se rendre compte en quel point de la circonférence de la moelle se trouve l'agent de la compression : en avant, en arrière ou sur les côtés.

La *compression unilatérale*, on l'a vu, se manifeste par le syndrome de Brown-Séquard. Mais quelquefois, bien que la tumeur, par exemple, soit en rapport avec l'une des parties latérales de la moelle, ce syndrome fait défaut à l'état de pureté. C'est alors par la prédominance des symptômes sur l'un des côtés que l'on arrivera à un diagnostic approximatif. A ce point de vue, Oustaniol, sur 55 cas de tumeur latérale de la moelle, a trouvé :

Symptômes	débutant du côté de la tumeur. . . .	25 cas.
—	prédominants de ce côté.	8 —
—	passant plus tard au côté opposé . .	17 —
Syndrome de Brown-Séquard.		5 —

Il faut ajouter à ces cas, et avoir toujours présents à l'esprit, ceux où les symptômes débutent et prédominent du côté opposé à la tumeur. Dans ces cas, en apparence paradoxaux, la moelle est violemment comprimée du côté opposé à la tumeur contre la paroi du canal osseux (cas de Scherb, kyste hydatique).

Il est beaucoup plus difficile de savoir si la compression porte sur la partie *antérieure* ou *postérieure* de la moelle. Les signes sont les mêmes dans la majorité des cas. Les tumeurs situées en avant paraissent donner lieu à des phénomènes douloureux à peu près aussi intenses que les autres. Lorsqu'ils manquent presque complètement (cas à peu près unique d'Oustaniol), c'est une forte présomption en faveur de l'hypothèse d'une compression de la région antérieure. Lorsqu'on observe la prédominance de certains troubles sensitifs tels que retard de la perception, localisation défectueuse des sensations, ou l'incoordination des mouvements, on est en droit de penser à la localisation de la compression à la partie postérieure de la moelle.

Dans la tuberculose vertébrale, il serait également quelquefois possible de savoir, par certaines différences dans la paraplégie, si la lésion a envahi dès l'abord et occupe la partie antérieure (corps vertébraux) ou postérieure (lames) du rachis. Dans le premier cas (paraplégie antérieure), il y aurait prédominance des troubles moteurs; dans le second (paraplégie postérieure), au contraire, précocité et prédominance des troubles sensitifs (Chipault, Roberts) (²).

Traitement. — Le véritable traitement curatif de la compression de la moelle est l'opération chirurgicale qui en supprime la cause. Nous ne ferons que le mentionner ici, car il sort des limites de notre cadre (³). Mais encore faut-il connaître les cas, assez nombreux à la vérité, dans lesquels il paraît absolument contre-indiqué d'y avoir recours. S'il s'agit de tumeurs de la moelle,

(¹) CHIPAULT. *Bull. méd.*, 1902, p. 298. — *Soc. de neurol.*, 6 février 1902. — *Acad. de méd.*, 18 février 1902.

(²) ROBERTS. A case of primary tuberculosis of the laminæ, etc. *Ann. of surgery*. 1894.

(³) Voir au sujet du traitement chirurgical : CHIPAULT. *Arch. gén. de méd.*, décembre 1890; *Revue de chir.*, juillet 1891; *Gaz. des hôp.*, 1890 et 1893. — BAZY. *Congrès de chirurgie*, 1891. — OUSTANIOL. *Loc. cit.* — GOWERS et HORSLEY. *Loc. cit.*, etc., etc.

il ne faut songer à l'opération que si l'on est en présence, de façon non douteuse, d'une tumeur bénigne et ne s'étendant qu'à une portion limitée du canal rachidien (Oustaniol, Schultze) (1). Si l'on a affaire à des tumeurs malignes, les résultats sont tellement mauvais qu'il est préférable de renoncer à toute intervention (Kirmisson : 15 morts sur 23 cas).

Dans la compression par suite d'anciens traumatismes, fractures, esquilles osseuses, l'opération semblerait mieux indiquée. Mais la statistique est encore ici assez peu encourageante (Chipault : sur 150 cas, 110 insuccès, dont 80 suivis de mort, 12 guérisons, le reste amélioré).

Dans le mal de Pott, s'il a été possible d'obtenir quelques résultats heureux à l'aide de l'opération sanglante ou du redressement (Calot : 5 cas avec paraplégie guéris) (2), la plupart des auteurs considèrent dans l'immense majorité des cas toute intervention du chirurgien comme contre-indiquée. Broca et Mouchet (3) estiment que le redressement doit être proscrit formellement dans toutes les gibbosités anciennes et ankylosantes, et que dans celles de formation récente il ne présente guère d'avantages. D'après Rozay (4), le traitement opératoire et le redressement constituent des traitements d'exception applicables seulement à un très petit nombre de cas.

Reste le traitement médical. Il variera, suivant les circonstances, surtout au point de vue du résultat qu'on en peut attendre. Dans les cas de compression que l'on peut supposer provenir des méninges ou d'une tumeur bénigne, il sera toujours indiqué d'essayer le traitement antisyphilitique, quitte à recourir à tous autres moyens s'il reste inefficace.

Dans le cas de mal de Pott, la disparition de la compression peut être obtenue quelquefois par le séjour prolongé au lit, l'application des appareils, les pointes de feu le long du rachis au niveau du point malade. En tout cas, ces moyens amèneront la plupart du temps le soulagement. On ne négligera pas non plus le traitement général : huile de foie de morue, toniques, etc.

Chez les sujets atteints de cancer vertébral, il ne faut pas hésiter à recourir aux injections hypodermiques de morphine pour calmer les souffrances épouvantables de la paraplégie douloureuse, lorsque le repos complet au lit et les appareils ne suffisent pas.

Dans les autres cas, il faut surtout s'efforcer de pallier les accidents produits par la compression et en particulier les douleurs, à l'aide de l'opium, l'antipyrine, la phénacétine, etc. Les bromures à dose suffisante (5 grammes par jour au moins chez l'adulte) pourront être de quelque secours lorsque la paraplégie spasmodique atteint un certain degré d'intensité. L'électricité ne devra être employée que dans les cas de paraplégie flasque, ou dans la période d'amélioration, lorsque l'élément spasmodique aura disparu.

Enfin on veillera soigneusement à prévenir par une antisepsie rigoureuse les accidents qui peuvent résulter de la paralysie des sphincters et en particulier les troubles vésicaux. On évitera ainsi l'infection urinaire ou fécale, la formation des escarres et la septicémie consécutive, qui sont très souvent les causes de la mort chez les malades atteints de compression lente de la moelle.

(1) Schultze. *Deut. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, XVI, 1 et 2.
(2) Calot. *Acad. de méd.*, 20 mai 1898.
(3) Broca et Mouchet. *Gaz. hebd.*, 19 août 1900.
(4) Rozay. Thèse de Paris, 1901.

[*G. GUINON.*]

CHAPITRE II

COMPRESSION BRUSQUE DE LA MOELLE

Causes. — La compression brusque de la moelle peut être d'origine spontanée. Elle résulte alors le plus souvent de l'irruption dans le canal rachidien du liquide d'un *abcès*, d'un *kyste hydatique* ou d'un *anévrisme* voisins. Elle peut encore être due dans ce cas à une *hémorragie des méninges rachidiennes*.

Mais le plus ordinairement elle est de cause *traumatique*, et due à la *fracture* ou à la *luxation des vertèbres*, saines ou malades, comme dans le mal de Pott, par exemple. Dans ce dernier cas, il se peut que la déformation brusque soit spontanée, mais le fait paraît être très rare. Le plus souvent, c'est à la suite d'une chute, d'un choc, que l'écrasement brusque des corps vertébraux se produit.

Anatomie pathologique. — On comprend que ces deux ordres de causes agissent d'une façon bien différente sur la moelle. Les unes, bien que produisant des symptômes subits dans leur développement, ne s'accompagnent pas au début de lésions médullaires profondes. Si ultérieurement la cause de la compression persiste, on est en présence des lésions de la compression lente. De plus elles comprennent en général une portion très étendue de la moelle.

Dans la compression brusque d'origine traumatique et due à une lésion des vertèbres, s'il ne s'est pas produit de blessure, de déchirure de la moelle, la lésion médullaire est nulle ou du moins parfaitement réparable, ainsi que le montre la clinique. De la rougeur, de petites hémorragies interstitielles, telles sont les seules altérations appréciables dans les cas quelquefois les plus graves, mais dont la gravité tient non pas à la profondeur de la lésion, mais à son siège, la mort pouvant résulter de la simple interruption du fonctionnement de certaines régions pour ainsi dire vitales de la moelle. Or la compression brusque réalise cette interruption de fonctionnement en dehors de toute altération profonde du tissu même de l'organe.

Quelquefois, au contraire, la lésion de la moelle est très importante. Au niveau du point qui a été le siège du traumatisme, elle peut être complètement ou incomplètement sectionnée, réduite quelquefois en bouillie. On constate alors au-dessus et au-dessous de la lésion une infiltration sanguine plus ou moins considérable et remontant plus ou moins haut. Dans cette zone d'hématomyélie, les éléments médullaires sont altérés : cylindraxes, myéline. Les cellules perdent leurs prolongements et subissent la chromatolyse. L'hématomyélie peut donner lieu plus tard à une cavité présentant les plus grandes analogies avec les cavités syringomyéliques (Déjerine). Ces lésions peuvent cependant se réparer. Mais si ce résultat heureux n'est obtenu, tout le segment traumatisé se transforme en une masse de sclérose, au-dessus et au-dessous de laquelle se developpent les dégénérations secondaires ordinaires.

On trouvera dans les traités de chirurgie la description de l'anatomie patho-

logique des lésions osseuses traumatiques de la colonne vertébrale. Nous ne nous y arrêterons pas.

Symptomatologie. — Les signes résultant de la compression brusque de la moelle varient suivant la région qui est comprimée. Ils sont absolument les mêmes que les troubles objectifs de la motilité et de la sensibilité, passés en revue ci-dessus à propos de la compression lente. La seule différence est qu'ils se produisent brusquement.

Ainsi la lésion de la région dorsale donne lieu à une paraplégie subite plus ou moins complète suivant que la compression est plus ou moins intense. Mais, même dans les cas où celle-ci est relativement légère, on peut observer au début une paralysie, avec disparition complète des mouvements réflexes, absolue mais passagère, due au *choc de la moelle* (Vulpian). La paraplégie s'accompagne de troubles de la sensibilité en rapport avec le siège exact de la lésion (voir plus haut) et qui consistent en abolition ou diminution de la sensibilité. En même temps, on constate une paralysie de la vessie et du rectum. Nous avons parlé plus haut (voy. page 869) des caractères de la paraplégie dans a section complète de la moelle.

Ces accidents peuvent persister dans la suite, si la cause n'est pas supprimée, et alors on assiste au développement plus ou moins régulier des phénomènes de la compression lente : exagération des réflexes rotuliens, paraplégie spasmodique, atrophie musculaire, etc.

Mais si la cause du mal est écartée, on voit les accidents s'amender, quelquefois très vite, et la guérison complète survenir. On les a vus disparaître en vingt-quatre heures chez des individus atteints de paraplégie par suite d'une affection des vertèbres, après l'application d'appareils de redressement (Parmentier).

Le pronostic est beaucoup moins favorable dans les cas de lésions siégeant à la région cervicale, qui entraînent le plus souvent la mort, quelquefois très rapidement. Il n'est cependant pas absolument fatal, et l'on cite des cas de guérison après la réduction d'une luxation des vertèbres cervicales. Mais il faut se hâter d'intervenir, car les symptômes entraînent la mort par eux-mêmes. On assiste, en effet, dans les cas de compression brusque de la région cervicale, au développement rapide de tous les phénomènes que nous avons passés en revue à propos de la compression lente de cette même portion de la moelle. Ce sont des troubles de la motilité intéressant les quatre membres, et des phénomènes du côté de la respiration et de la circulation particulièrement graves *quoad vitam*. La mort peut survenir quelquefois avec de la fièvre. Elle serait due alors, suivant d'Antona, à une septicémie consécutive à une sorte de nécrose rapide des organes, vessie, reins, etc... [1].

Si la lésion siège au-dessus de la troisième vertèbre cervicale, la mort peut être presque instantanée, par suite de paralysie du diaphragme (nerf phrénique). Lorsqu'elle résulte d'une fracture ou d'une luxation de l'atlas et de l'axis, d'une rupture du ligament transverse de l'apophyse odontoïde, il y a compression du nœud vital de la moelle allongée et mort immédiate,

La moins grave est certainement la lésion de la région lombo-sacrée. Il n'y a alors que les fibres nerveuses de la queue de cheval qui soient intéressées. Elle

[1] D'Antona. Sur un cas de fracture de la sixième vertèbre cervicale. *Xe Congr. de la Soc. ital. de chir.*, octobre 1895.

peut cependant laisser à sa suite des accidents qui, en ce cas, relèvent de la compression lente localisée à cette région (voir plus haut).

Lorsque la compression brusque de la moelle est spontanée et due, soit à une hémorragie méningée, soit à l'irruption dans le canal rachidien du liquide d'un kyste hydatique, d'un abcès ou d'un anévrisme, on constate les signes de l'hématorachis. Aux troubles dus à la compression se mêlent des phénomènes irritatifs : contractures des membres inférieurs, convulsions tétaniques des muscles des membres et du tronc, secousses cloniques, exagération des réflexes.

Diagnostic. — Le début subit d'une paralysie avec troubles de la sensibilité survenant chez un individu en pleine santé, consécutivement à un grand traumatisme, à une chute d'un lieu élevé, doit faire penser dès l'abord à une fracture ou à une luxation de la colonne vertébrale produisant une compression brusque de la moelle. Cependant on devra avoir égard à la possibilité de phénomènes paralytiques survenant en conséquence de la *commotion de la moelle* ou *du cerveau*, ou simplement du *shock nerveux*.

Dans le cas de *commotion de la moelle*, les troubles sont instantanés, quelquefois très intenses ; mais le plus souvent ils disparaissent au bout d'un temps plus ou moins court, sans laisser derrière eux aucune trace.

Il est rare que l'*hystérie traumatique* donne lieu à des paralysies survenant immédiatement après le traumatisme. En général, il existe entre elle et ce dernier une période d'incubation d'une certaine durée. En tout cas, le diagnostic sera facilement élucidé par la présence, dans le cas de lésion traumatique des vertèbres, d'une déformation de la colonne vertébrale, qui n'existe pas dans toutes les autres hypothèses ci-dessus. Il y a alors, en un point en rapport avec les signes de compression, une saillie ou un enfoncement, avec douleur locale, gonflement et quelquefois ecchymose.

Lorsque cette déformation survient chez un individu atteint antérieurement d'un mal de Pott, le diagnostic complet sera facile. Mais il faut savoir que la maladie vertébrale peut être restée auparavant complètement latente et reconnaître comme premier signe la luxation brusque des vertèbres. Mais, outre que le cas est peu fréquent, il y aura souvent alors une sorte de disproportion entre l'importance du traumatisme et l'intensité de la déformation produite par lui.

Il se peut que, dans un cas de mal de Pott cervical connu depuis son début, l'irruption brusque d'un abcès par congestion en avant de la colonne vertébrale, comprimant les organes du cou et du médiastin, fasse croire à l'existence de la compression brusque de la moelle cervicale. Mais la dyspnée par compression des voies respiratoires n'est pas la même que celle par lésion de la moelle, et il suffit presque d'indiquer la possibilité de cette erreur pour éviter d'y tomber.

S'il n'existe aucun signe local, aucune déformation de la colonne vertébrale, en conséquence du traumatisme subi, on peut penser, pour expliquer les troubles nerveux, en dehors de la commotion de la moelle et du shock nerveux, au développement d'une *hématomyélie* ou d'un *hématorachis*. Mais, dans ce dernier, dont la symptomatologie est d'ailleurs assez mal tracée, on trouve habituellement, outre les symptômes de compression, des phénomènes irritatifs que nous avons mentionnés plus haut : convulsions tétaniques des membres et du tronc, contractures, exagération des réflexes.

Pronostic. — Le pronostic est intimement lié à la cause qui a produit la compression de la moelle. Lorsque l'action de l'agent vulnérant peut être rapidement écartée et que la lésion de la moelle n'a pas été trop considérable, la paralysie peut s'améliorer. Mais la plupart du temps il se forme des dégénérescences qui mettent obstacle à une restitution complète. Nous faisons abstraction, bien entendu, des cas de commotion simple de la moelle, qui peuvent ne laisser aucune trace.

Lorsque la lésion est plus considérable ou que l'action de l'agent vulnérant persiste indéfiniment, on se trouve en présence de symptômes relevant de la compression lente de la moelle. Cependant, tous les troubles moteurs et sensitifs présents, au moment du traumatisme, peuvent ne pas évoluer parallèlement et subir dans la suite quelques modifications. Dans un cas de Souques, les troubles moteurs s'étaient notablement améliorés, tandis que les troubles sensitifs avaient persisté sans le moindre changement [1].

Traitement. — Le traitement est ici presque exclusivement chirurgical. Il consiste à pratiquer, aussitôt que possible, la réduction de la fracture ou de la luxation, à l'aide des procédés employés en pareil cas.

Mais lorsque le traitement n'a pu être appliqué suffisamment tôt et qu'il persiste des accidents plus ou moins éloignés de compression médullaire, il y a lieu encore dans certains cas déterminés de tenter une intervention chirurgicale. Mais alors il ne s'agit plus d'une réduction simple d'une fracture ou d'une luxation, mais d'une opération sanglante (trépanation de la colonne vertébrale). On a pu obtenir dans ces cas, par ce procédé, des résultats favorables (Tuffier et Hallion).

[1] Souques. *Soc. de neurol.*, 1899, et *Revue neurol.*, 1899, p. 917.

MALADIES DES MÉNINGES

Par GEORGES GUINON

L'encéphale et la moelle épinière sont enveloppés par trois membranes : la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère, qui remplissent chacune un rôle particulier. La dure-mère est une membrane fibreuse, surtout protectrice ; l'arachnoïde, une séreuse, qui assure la mobilité des centres nerveux; la pie-mère, une membrane vasculaire qui pourvoit à leur nutrition. L'équilibre est assuré par le liquide céphalo-rachidien qui oscille dans l'espace sous-arachnoïdien.

Toutes les membranes méningées ne participent pas aux processus inflammatoires qui constituent les méningites. La dure-mère n'est généralement pas intéressée dans les méningites ordinaires ; l'arachnoïde et la pie-mère sont, au contraire, toujours simultanément altérées. On ne peut donc pas séparer l'inflammation arachnoïdienne (*arachnitis*) de l'inflammation pie-mérienne (*leptoméningite*), et le terme *méningite* désigne l'inflammation simultanée de ces deux membranes. L'inflammation de la dure-mère, au contraire, reste le plus souvent isolée (*pachyméningite*) et donne lieu à de tout autres symptômes. D'où une première grande division :

1° Méningites proprement dites (arachnitis et leptoméningites);

2° Pachyméningites (inflammations de la dure-mère).

Une autre distinction doit être basée sur les différences profondes de situation, de forme et de fonctions des deux espèces principales d'organes que protègent les méninges, l'encéphale et la moelle épinière. D'où une seconde division :

I. Méningites cérébrales :

II. Méningites spinales.

Mais il faut remarquer que ces membranes sont cependant absolument et parfaitement continues et passent, sans interruption aucune, du crâne au rachis. Les méninges crâniennes et rachidiennes sont, pour cette raison, dans certains cas, solidaires, et les lésions de même nature peuvent passer des unes aux autres ou les atteindre simultanément. D'où une troisième catégorie dans notre seconde division :

III. Méningites cérébro-spinales.

Parmi ces dernières, celles qui résultent de la propagation du mal d'une région à l'autre ne mériteraient pas de description particulière et il suffirait, pour s'en faire une idée, de raccorder l'un avec l'autre les tableaux symptomatiques de chacune des deux catégories de méningites. Mais il existe une forme, la *méningite cérébro-spinale épidémique*, qui, par son étiologie, son caractère

épidémique, par l'envahissement simultané des méninges crâniennes et rachidiennes, devait constituer une espèce à part. Nous lui consacrerons donc un chapitre particulier.

L'inflammation aiguë des méninges, comme celle des autres séreuses, reconnaît toujours ou presque toujours pour cause une infection microbienne. C'est du moins la notion à laquelle ont abouti toutes les recherches microbiologiques les plus récentes. Ces recherches ont encore montré que, de même qu'il y a, non pas une endocardite, mais des endocardites, non pas une pleurésie, mais des pleurésies, etc., il y a, non pas une méningite, mais des méningites. C'est-à-dire que l'inflammation méningée n'est pas déterminée par un agent unique toujours le même et en quelque sorte spécifique, mais qu'elle peut l'être par un certain nombre de microbes très différents. Ces microbes divers exercent, à quelques nuances près, la même action : ils réalisent le même processus, de telle sorte qu'il n'est guère possible, actuellement du moins, de donner une description clinique spéciale pour chacune de ces espèces de méningites et de les classer d'après la nature de leur cause organisée. Les données microbiologiques récentes n'ont pas modifié ici les groupements nosologiques anciens. La méningite aiguë, quel que soit l'agent pathogène qui la provoque, se traduit cliniquement par un ensemble symptomatique à peu près uniforme et bien défini, qui suffit à lui assurer l'autonomie nosographique.

L'inflammation méningée qui est produite par le bacille de Koch est bien différenciée anatomiquement par l'existence de la néoplasie tuberculeuse et cliniquement par sa marche subaiguë et son évolution. Elle constitue donc un type clinique, légitimement distinct de celui de la méningite aiguë infectieuse que l'on désignait autrefois, en raison de l'absence des tubercules, sous le nom de méningite simple.

Quant à l'étude des pachyméningites, elle trouvera sa place, pour le cerveau, dans la description des hémorragies méningées, à l'histoire desquelles elle se rattache intimement ; pour la moelle, nous en parlerons avec les méningites spinales chroniques.

En résumé, nous adopterons, dans l'étude des maladies des méninges, le plan suivant :

Chap. I. Méningites cérébrales aiguës.

Chap. II. Méningite tuberculeuse.

Chap. III et IV. Hémorragies méningées. — Phlébite et thrombose des sinus cérébraux.

Chap. V. Méningites spinales : aiguës et chroniques.

Chap. VI. Méningite cérébro-spinale épidémique.

CHAPITRE PREMIER

LES MÉNINGITES CÉRÉBRALES AIGUËS

Historique. — L'histoire de la méningite aiguë a été fort bien tracée dans ses grandes lignes par Jaccoud et Labadie-Lagrave [1]. Ces auteurs ont distingué trois périodes dans son histoire :

1° Dans la première période, période ancienne, l'affection a été confondue sous le nom de phrénésie avec toutes les affections cérébrales fébriles susceptibles de produire le délire. Les premiers, Meibomius, Willis et Morgagni séparèrent l'inflammation méningée de l'inflammation cérébrale. Herpin, élève de Pinel, contribua à cette distinction et créa le terme de « méningite ».

2° Dans la seconde période, après la publication du travail de Robert Whytt [2] (1768), qui fait époque dans l'histoire des méningites, tous les médecins qui ont écrit sur ces affections (Gœlis, Coindet, Senn, Parent-Duchâtelet et Martinet, 1821) confondirent sous le nom d'hydrocéphalie aiguë la méningite simple et la méningite tuberculeuse.

3° Dans la troisième période, la distinction entre la méningite simple et la méningite tuberculeuse fut nettement établie. En même temps, l'anatomie pathologique des méningites étant mieux connue, on les sépara des diverses affections qui peuvent les simuler (accidents cérébraux du rhumatisme, urémie, insolation).

A ces trois périodes il faut en ajouter une quatrième, période contemporaine, qui est surtout marquée par les progrès relatifs à l'étiologie et à la pathogénie de l'affection. Les travaux de Netter, Fränkel, Sänger, Weichselbaum, etc., ont établi la nature infectieuse des méningites non tuberculeuses et fait voir le rôle joué par un certain nombre de microbes dans le développement de la maladie. Les recherches les plus récentes ont enfin démontré que l'inflammation méningée ne reconnaissait pas pour cause un microbe spécifique, mais pouvait être au contraire déterminée par des microbes différents, isolés ou associés, les mêmes qui sont la cause habituelle des phlegmasies des plèvres, du péricarde, de l'endocarde et des autres séreuses. Ces notions nouvelles peuvent se résumer dans cette formule : il n'y a pas une méningite aiguë simple, mais bien des méningites infectieuses aiguës.

Jusqu'à ces dernières années, on ne considérait comme méritant la dénomination de méningite que les cas où l'anatomie pathologique décelait la présence d'un exsudat manifeste. On groupait à part, sous le nom de *pseudo-méningites*, ceux dans lesquels l'autopsie ne révélait aucune lésion appréciable des méninges. Un mot nouveau, celui de *méningisme* (Dupré), dérivé du péritonisme de Gubler, fut même créé pour désigner l'ensemble des phénomènes caractérisant la souffrance des zones méningo-corticales, en l'absence de toute lésion anatomique appréciable. Mais on en vint à se demander si l'absence de pus et de lésions

(1) Jaccoud et Labadie-Lagrave. Art. méningites in *Dict. de méd. et de chir. pratiques*.
(2) Robert Whytt. Observations on the dropsy of the brain. Edinburgh, 1768.

durables devait faire exclure absolument l'idée de méningite et si telle infection qui, dans une autre séreuse, comme la plèvre par exemple, détermine, suivant les cas, des suppurations ou des exsudations séro-fibrineuses, ne pouvait pas se comporter de même dans les méninges (Hutinel). De là l'étude des *méningites séreuses*, décrites en 1895 par Quincke et dont la notion restreint singulièrement le cadre des pseudo-méningites et du méningisme.

La ponction lombaire, pratiquée pour la première fois systématiquement par Quincke, ne contribua pas peu à la connaissance de ces faits nouveaux, en ouvrant le champ à toute une série de recherches sur le liquide céphalo-rachidien et ses modifications dans les diverses espèces de méningites. Ces recherches, de date tout à fait récente, ont puissamment aidé au diagnostic et au traitement des méningites. Le liquide céphalo-rachidien a été étudié à de nombreux points de vue : densité (Achard et Lœper), cryoscopie (Widal, Sicard et Ravaut), caractères chimiques (Wolff, Achard et Lœper), teneur en albumine (Wolff, Concetti), cytologie (Widal, Sicard et Ravaut), bactériologie, perméabilité des méninges aux médicaments (Sicard ; Widal, Sicard et Monod). Ce sont en grande partie ces recherches récentes qui ont permis de connaître toute une catégorie de méningites bénignes, qu'on groupait, il n'y a pas encore bien longtemps, dans le cadre des pseudo-méningites et du méningisme.

ÉTIOLOGIE

Les méningites aiguës paraissent être le plus souvent le résultat d'une infection microbienne des méninges.

La situation du cerveau et de ses enveloppes dans une cavité close, qu'aucun canal libre ne fait communiquer avec l'extérieur ou avec une cavité elle-même infectée, semble placer ces organes dans des conditions exceptionnellement favorables, et presque à l'abri de l'infection. Cette infection ne peut pas se faire directement, sans lésions préalables de l'organisme. Il faut, pour qu'elle s'effectue, que les microbes pathogènes soient mis en contact avec les méninges par effraction, à la suite d'une plaie pénétrante du crâne par exemple, ou bien qu'ils soient amenés jusqu'à celles-ci par propagation directe d'une inflammation voisine ou par le transport indirect des agents d'une infection générale ou d'une infection locale plus ou moins éloignée. Ce transport, dans ces derniers cas, se fait par l'intermédiaire des voies sanguine et lymphatique.

Le mode d'infection le plus simple est celui qui résulte d'une inoculation directe des méninges. Un traumatisme violent peut créer, surtout du côté de la voûte crânienne, une voie profonde ouverte à l'infection dont les germes viennent de l'extérieur. La séreuse méningée s'enflamme comme ferait une synoviale à la suite d'une plaie ouverte ou pénétrante d'une articulation.

L'infection méningée peut résulter de la propagation par continuité d'une inflammation voisine, ou bien encore elle peut résulter du transport des microbes de la lésion avoisinante, par l'intermédiaire des voies sanguines, lymphatiques, ou même nerveuses les plus courtes (infection par contiguïté). Il n'y a véritablement qu'une nuance entre ces deux modes d'infection. La lésion qui est, dans ces cas, le point de départ de l'infection méningée, siège soit à la voûte du crâne, soit bien plus souvent au niveau de la paroi d'une des cavités, sous-jacentes à la base du crâne (pharynx, fosses nasales, etc.). Ces cavités, ouvertes

à l'extérieur, sont habituellement envahies, à l'état normal, par des espèces microbiennes très variées, qui se cultivent dans leurs replis muqueux et dans leurs anfractuosités. Parmi ces espèces microbiennes qui poussent ainsi, comme à l'étuve, dans les cavités pharyngée, nasale, auriculaire, etc., il peut dans certaines conditions s'en rencontrer de pathogènes ; d'ailleurs quelques-unes d'entre elles, habituellement inoffensives, peuvent acquérir dans certaines circonstances une virulence considérable. Il suffit alors d'une lésion minime (ulcération de la muqueuse du nez ou du pharynx, rhinite, otite, pharyngite) pour servir de porte d'entrée à l'infection méningée. Il est souvent facile de découvrir la lésion première qui a déterminé la méningite ; mais lorsqu'on ne la trouve pas, il faut bien se garder de croire que l'inflammation méningée a été réellement primitive. Car il est évident que la lésion qui l'a provoquée a pu être assez minime, ou assez cachée, pour passer inaperçue. Peut-être même pourrait-on penser que la lésion qui a servi de porte d'entrée a pu être, dans quelques cas, déjà guérie, lorsque la méningite est survenue.

Il est facile de comprendre, grâce aux données anatomiques, la facilité avec laquelle se réalisent de telles propagations infectieuses. A la voûte du crâne elles empruntent la voie des canaux veineux dont sont creusés les os. Ces canaux veineux forment, on le sait, un réseau très développé qui rampe dans l'épaisseur du diploé et qui communique, à travers de nombreux pertuis osseux, avec les sinus de la dure-mère d'une part et avec les veines tégumentaires d'autre part. Il existe aussi des veines (les veines émissaires) qui, à travers les trous pariétal, mastoïdien, etc., établissent une communication directe entre les veines tégumentaires du crâne et les sinus dure-mériens. La transmission de l'infection se montre donc facile entre les méninges et les téguments du crâne, soit qu'elle suive le canal des vaisseaux, soit plus simplement qu'elle se propage le long de leur gaine au travers des pertuis crâniens.

A la base du crâne, les conditions nécessaires aux propagations infectieuses sont peut-être encore plus favorables. Les cavités nasale, pharyngée, auriculaire, etc., qui s'ouvrent largement au dehors et se trouvent constamment exposées aux contaminations microbiennes, sont en relation avec la cavité crânienne par l'intermédiaire de nombreux vaisseaux et nerfs, qui constituent dans la circonstance les voies naturelles de la transmission infectieuse. Il ne nous paraît pas nécessaire d'insister davantage sur ces relations anatomiques; le peu que nous en avons dit suffit à faire comprendre leur importance.

Lorsque la méningite survient dans le cours d'une maladie générale infectieuse, c'est certainement par la voie sanguine que se fait l'infection. Celle-ci s'explique alors « non seulement par la prédisposition générale des séreuses aux infections, mais encore par l'extrême richesse et la disposition flexueuse du réseau vasculaire méningé, qui multiplient les voies anatomiques de l'infection et les chances de l'inoculation de la séreuse; car le ralentissement relatif de la circulation prolonge le contact des bactéries avec les membranes méningées. A cet égard, il est même légitime d'attribuer aux gaines lymphatiques périvasculaires des artérioles cérébrales un certain rôle défensif contre les migrations bactériennes d'origine sanguine : l'existence de ces gaines interpose, entre le milieu sanguin infecté et le milieu méningé aseptique, une zone dont la nature lymphatique autorise à supposer le caractère défensif[1]. »

[1] ERNEST DUPRÉ. Art. MÉNINGITES. *Manuel de méd. de Debove-Achard.*

La méningite enfin peut être d'origine intrinsèque lorsqu'elle est consécutive à un abcès de l'encéphale; soit que les vaisseaux lymphatiques ou sanguins aient été les vecteurs de l'infection, soit que la collection purulente ait fait irruption à la surface du cerveau ou dans une des cavités ventriculaires.

En résumé, l'infection méningée, toujours secondaire, peut être extrinsèque et directe et résulter de la propagation par continuité ou par contiguïté d'une infection voisine; extrinsèque et indirecte et avoir son point de départ dans une infection d'un organe éloigné; elle peut être enfin intrinsèque, et provenir d'une infection encéphalique antérieure.

Causes déterminantes de l'infection méningée. — Après avoir examiné les voies de l'infection méningée, il nous faut maintenant passer en revue ses causes.

A. **Lésions traumatiques de la tête.** — La méningite peut succéder à une fracture simple ou compliquée du crâne, à une plaie pénétrante, à une contusion accompagnée de plaie. Parfois la plaie qui résulte de la contusion est très peu étendue; elle peut même être assez insignifiante ou assez fugace pour passer inaperçue. On a cité des cas dans lesquels la méningite avait succédé à une contusion simple, sans plaie extérieure. On peut alors supposer que le traumatisme a déterminé la méningite (méningite traumatique), en jouant le rôle d'agent provocateur, c'est-à-dire en servant de cause d'appel pour déterminer la localisation méningée d'une infection de source inconnue.

B. **Affections septiques des organes voisins du crâne.**

a. *Affections septiques du cuir chevelu.* — Les furoncles, anthrax et phlegmons du cuir chevelu peuvent déterminer la méningite. Il en est de même de l'érysipèle, mais c'est là un fait assez rare. Il ne faut pas, en effet, confondre avec la méningite certaines manifestations délirantes de l'érysipèle, symptômes d'excitation cérébrale, qui traduisent simplement la congestion méningée due à l'inflammation voisine.

b. *Affections septiques des os du crâne.* — L'ostéomyélite, les lésions syphilitiques, l'ostéite tuberculeuse des os du crâne, peuvent être des lésions originelles de méningite, ainsi que les fractures simples ou compliquées.

c. *Affections septiques de la face.* — Ces affections ne provoquent d'ordinaire la méningite qu'après avoir déterminé une phlébite des sinus dure-mériens. Ce sont les lésions déjà signalées du cuir chevelu : phlegmons, anthrax et furoncles (furoncles du nez et des lèvres en particulier), érysipèle.

d. *Infections auriculaires.* — Ce sont là des causes très fréquentes de méningite (oto-méningite de Gintrac). Les furoncles et abcès de l'oreille, l'otite externe, moyenne et interne, la mastoïdite, doivent être souvent incriminés. La lésion la plus dangereuse à ce point de vue, c'est l'otite moyenne; dans ce cas, la méningite se développe souvent par suite d'une carie du rocher, au cours d'une otorrhée chronique ancienne, dont rien ne faisait prévoir la nocuité possible. Et comme une des conséquences les plus immédiates du développement de la méningite est la suppression de l'écoulement auriculaire, par suite du tarissement général des sécrétions qui accompagnent toujours l'état fébrile, l'observation populaire en a conclu que la suppression d'une otorrhée ancienne pouvait déterminer les plus graves accidents et la mort. Cette croyance populaire, encore actuellement très répandue, contribue sans doute, en s'opposant au traitement curatif des otites chroniques, à multiplier les cas d'oto-méningite. Les infections auriculaires sont transmises aux méninges par diverses voies.

par la paroi supérieure du conduit auditif externe et la mince paroi de la caisse du tympan, par les cellules mastoïdiennes et par la lame criblée du conduit auditif interne, le long du nerf acoustique et du facial.

Il faut remarquer que la propagation de proche en proche de l'inflammation n'est pas nécessaire et que la méningite peut survenir en raison des relations lymphatiques, sans que les os soient altérés et sans que la dure-mère ait été d'abord intéressée. Parfois la méningite d'origine auriculaire succède à la thrombose des sinus avoisinants (sinus transverse, caverneux, pétreux supérieur).

Outre la phlébite des sinus et la méningite, les otites peuvent encore donner naissance à des abcès cérébraux.

e. *Infections orbitaires.* — Les infections orbitaires susceptibles de déterminer la méningite sont : l'ostéo-périostite, le phlegmon de l'orbite, l'ophtalmite, parfois un simple chémosis (trois cas de Leyden et un cas de Förster). La voie de transmission de l'infection aux méninges est le trou optique ou la voûte orbitaire.

f. *Infections nasales.* — La propagation aux méninges des infections nasales s'effectue par l'intermédiaire de la lame criblée de l'ethmoïde. Ces infections peuvent être les coryzas aigus ou chroniques, les lésions ulcéreuses de l'ozène, la tuberculose, la syphilis, la morve.

C. **Maladies infectieuses et infections de siège éloigné.** — Toute infection, en quelque point du corps qu'elle siège, peut être le point de départ d'une méningite : il suffit que les microbes qui la provoquent passent à un moment donné dans le sang et viennent se fixer sur les méninges. La méningite peut ainsi se développer au cours des maladies septicémiques (infection puerpérale, pyohémie, endocardite infectieuse), au cours des infections urinaires, biliaires, bronchiques. On l'a vue se produire à la suite d'endophlébite de la veine ombilicale chez un enfant de sept jours[1].

Elle a été signalée dans le rhumatisme articulaire aigu, en dehors des accidents pseudo-méningitiques que provoque le rhumatisme cérébral. Mais on n'est pas actuellement fixé sur cette forme d'encéphalopathie rhumatismale. Est-elle une manifestation réellement rhumatismale, une phlegmasie arthritique de la séreuse crânienne, comparable aux phlegmasies des séreuses articulaires, ou bien est-elle le résultat d'une infection secondaire au cours du rhumatisme? C'est là une question qui n'est point nettement tranchée. Toujours est-il que cette complication ne serait pas d'une excessive rareté. Ball[2], sur soixante-neuf observations d'accidents cérébraux dans le rhumatisme, signale trente-cinq fois la méningite caractérisée seulement par une suffusion séreuse, et trois fois la méningite accompagnée de produits fibrino-purulents.

C'est aux infections pneumococciques qu'il faut rapporter le plus grand nombre des cas de méningite. Les faits que nous avons à signaler sur ce sujet ont été mis en évidence par les remarquables travaux de Netter[3]. Avant lui, Leyden, puis Saenger, Foa et Bordoni-Uffredruzzi, Weichselbaum, avaient signalé la présence du pneumocoque dans l'exsudat méningé. Après lui, ses observations ont été confirmées par un grand nombre d'auteurs : Neumann et Schœffer, Ortmann, Runeberg, Renvers, Bozzolo, Monti, Banti, etc.

(1) Audion. *Soc. anat. de Paris*, 1900.
(2) Ball. Thèse de Paris. 1860.
(3) Netter. De la méningite due au pneumocoque avec ou sans pneumonie. *Arch. gén. de méd.*, 1887.

L'infection pneumococcique des méninges peut survenir au cours de la pneumonie; elle peut succéder à une lésion pneumococcique d'un organe avoisinant (oreille, nez, etc.); elle peut être primitive et spontanée en apparence, indépendante de toute lésion pneumococcique préalable. Dans ce dernier cas, elle est ou sporadique ou épidémique. Enfin elle peut éclater au cours de diverses maladies, locales ou générales (fièvre typhoïde par exemple), n'ayant pas une origine pneumococcique : elle résulte alors d'une infection secondaire à pneumocoques, préparée ou déterminée par l'affection primitive. Enfin la méningite est une des manifestations locales de la septicémie pneumococcique, au même titre que la pneumonie, la pleurésie purulente, l'endocardite et la péricardite, qui ont pu la précéder ou coexistent avec elle. Le rôle joué par le pneumocoque dans la production des méningites suppurées est bien indiqué par une statistique de Netter. Sur trente cas de méningites non précédées de pneumonie, il en a trouvé seize, c'est-à-dire plus de la moitié, dues au pneumocoque[1].

La méningite à pneumocoques a pu être produite expérimentalement chez les animaux par l'inoculation du virus pneumonique, soit directement sous la dure-mère, soit en un point éloigné du corps. Dans ce dernier cas, l'infection des méninges ne se produit que si ces membranes ont été préalablement lésées. On verra au paragraphe de l'étiologie générale, que, chez l'homme aussi, la détermination méningée du microbe s'explique souvent de la même façon, par l'existence antérieure ou actuelle de conditions particulières faisant des méninges un lieu de moindre résistance.

Il n'est pas rare de rencontrer, au cours de la pneumonie, un ensemble clinique qui simule parfois d'une façon parfaite la méningite. Lorsque la maladie se termine par la mort, on ne trouve à l'autopsie aucune altération des méninges. Cette pseudo-méningite pneumonique coïncide le plus souvent avec une pneumonie du sommet des poumons. Elle a été signalée depuis longtemps par divers auteurs et étudiée plus récemment par Hutinel[2]. Mais, malgré la netteté des observations anciennes, depuis les travaux bactériologiques récents qui ont si bien fixé les rapports de la méningite et de la pneumonie en faisant connaître l'infection des méninges par le pneumocoque, on pouvait se demander s'il fallait, malgré l'absence de lésions à l'autopsie, accepter sans réserve l'existence réelle de cette pseudo-méningite. Ne fallait-il pas incriminer l'action directe du pneumocoque sur les méninges? Quelques observations plus récentes sont restées, à cet égard, négatives. André Bergé a observé des symptômes méningitiques au cours d'une pneumonie du sommet gauche terminée par la mort; son examen bactériologique fut négatif. Une observation ultérieure de Claisse a confirmé ces résultats. Y aurait-il donc, à côté de la méningite pneumococcique vraie, due à la présence du pneumocoque, une pseudo-méningite pneumoccique indépendante de l'action directe du microbe et due sans doute à ses toxines? La question reste en suspens. Nous reviendrons d'ailleurs plus loin sur l'influence des toxines microbiennes sur la genèse des méningites et, au chapitre de l'anatomie pathologique, sur la question intéressante et encore discutée des pseudo-méningites.

(1) NETTER. Recherches sur les méningites suppurées. *France méd.* et *Arch. de méd. expérim.*, 1890.

(2) HUTINEL. Des méningites à pneumocoques et des symptômes méningitiques dans les pneumonies. *Semaine méd.*, 22 juin 1892.

Il est intéressant de rappeler aujourd'hui les théories par lesquelles on expliquait, avant les connaissances microbiennes, la coïncidence de la méningite et de la pneumonie. Certains auteurs, et Gubler entre autres, pensaient qu'il s'agissait d'une congestion avec inflammation due à une paralysie vasomotrice réflexe; d'autres attribuaient la méningite à la stase sanguine qui résultait de l'imperméabilité pulmonaire. Bouchut avait reconnu les pseudoméningites et les attribuait aux paralysies réflexes vaso-motrices dues à l'irritation du grand sympathique, mais il allait trop loin et restreignait trop le rôle de la méningite pneumonique vraie.

Mais ce n'est pas que dans l'infection pneumococcique et dans la pneumonie que l'on rencontre la méningite. On sait aujourd'hui qu'elle peut se produire secondairement dans toutes les maladies infectieuses. On l'a signalée au cours de la fièvre typhoïde, de la grippe, de la rougeole, de la variole, de la scarlatine, de l'érysipèle, de l'infection puerpérale, de la pyohémie, du choléra, du typhus exanthématique, de la fièvre récurrente, de la coqueluche (Florand)(1), etc.

Lorsqu'il s'agit d'une maladie à microbe connu et bien nettement différencié, ou pourrait supposer *a priori* que la méningite est due toujours et exclusivement à l'action sur les méninges de l'agent pathogène qui la caractérise, par exemple le bacille d'Eberth dans la fièvre typhoïde, le streptocoque dans l'érysipèle et la pyohémie, le pneumocoque dans la pneumonie. Il en est ainsi en effet dans un certain nombre de cas. Mais c'est bien loin d'être la règle. Plus souvent peut-être s'agit-il, dans ces maladies, comme dans les infections à microbes inconnus, d'infections secondaires par des micro-organismes pyogènes tels que le streptocoque, le staphylocoque, le colibacille. Ceux-ci peuvent exister seuls dans l'exsudat méningé, ou être associés entre eux, ou coexister avec le microbe pathogène de la maladie première.

L'infection secondaire des méninges se fait le plus souvent directement, par la voie sanguine. Mais elle peut quelquefois reconnaître pour point de départ une localisation infectieuse, elle-même secondaire. C'est ainsi que dans la variole (Thomas), la scarlatine (Curschmann), la grippe, elle peut succéder à l'otite suppurée.

On sait aujourd'hui (et l'on pourrait à ce point de vue établir un essai de classification des méningites)(2) que tous les microbes pathogènes peuvent donner lieu à la méningite. Par ordre de fréquence, on rencontre : le *méningocoque* de Weichselbaum, le *pneumocoque*, le *streptocoque* (Netter, Neumann et Schœffer, etc.), le *bacille d'Éberth* [Troisier et Sicard(3), Fernet et Lacapère(4), Tordeus, Netter, Grasset], le *colibacille* [Adenot, Nobécourt et Dupasquier(5)], lequel, associé à d'autres microbes, peut quelquefois être considéré comme ayant envahi l'exsudat après la mort(6), le *staphylocoque* (Netter, Galippe, Legendre, Lorrain), le *bacille de Pfeiffer* [Pfuhl et Walter, Meunier, Trailesco(7)], le *bacille pyocyanique* (Concetti), le *tétragène* (Sicard), l'*actinomycose* (Honl)(8), etc., etc. Mais en dehors de l'influence directe des micro-

(1) Florand. *Soc. méd. des hôp.*, 24 juin 1898.
(2) Mya. XIIIe Cong. internat. de méd., Sect. de méd. de l'enfance. Paris, août 1900.
(3) Troisier et Sicard. *Soc. méd. des hôp.*, 15 janvier 1897.
(4) Fernet et Lacapère. *Soc. méd. des hôp.*, 5 mai 1900.
(5) Nobécourt et Dupasquier. *Soc. de pédiat.*, 18 décembre 1902.
(6) Lorrain. *Gaz. des hôp.*, 10 décembre 1895.
(7) Trailesco. *Spitalul*, 1901, n° 19.
(8) Honl. *Soc. des méd. tchèques de Prague*, 1er avril 1895.

organismes sur les méninges, il y a lieu d'admettre aussi, au point de vue de la production des méningites, en particulier des méningites séreuses et de celles qu'on a dénommées *non bactériennes*, l'action de leurs toxines sur ces membranes. Les poisons d'origine microbienne qui ont pénétré dans le sang peuvent en effet provoquer des troubles vaso-moteurs, de l'œdème et des exsudations de sérosité suffisants pour constituer la maladie, en l'absence de tout microorganisme au niveau des méninges.

Chacun des microorganismes qui causent l'inflammation des méninges donne-t-il naissance à une forme de méningite qui lui est particulière, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique? En d'autres termes est-il possible actuellement de décrire une méningite à pneumocoques, une autre à bacilles d'Eberth, une troisième à méningocoques, et ainsi de suite? Dans l'état présent de nos connaissances, cela nous est absolument impossible. Tout au plus peut-on dire que telle ou telle lésion, tel ou tel symptôme semblent prédominer dans la méningite de telle ou telle nature. Par exemple, dans la méningite à pneumocoques, on constate, au point de vue anatomique, la prédominance d'un pus épais, verdâtre, très riche en fibrine, et, au point de vue clinique, la fréquence relative d'une évolution sourde ou même latente. Mais en général les lésions anatomiques et les manifestations cliniques ne varient pas suffisamment avec la nature des agents qui les produisent, pour nous permettre de différencier nettement ceux-ci d'après celles-là.

Étiologie générale. — Comme toutes les maladies infectieuses, la méningite offre à étudier non seulement des causes efficientes, mais encore des causes prédisposantes. L'infection, en effet, se réalise d'autant plus facilement qu'elle rencontre des conditions de terrain qui lui sont plus favorables. Avant les données bactériologiques, les causes que nous allons signaler étaient élevées au rang de causes efficientes. Ce sont en réalité, pour la plupart, des causes banales qu'on trouve presque constamment notées dans l'étiologie de toutes les maladies infectieuses : le refroidissement, le traumatisme (coups, chutes, insolation), le surmenage spécial de l'organe affecté (veilles prolongées, excès de travail intellectuel), les altérations antérieures (tumeurs cérébrales, etc.), les prédispositions névropathiques héréditaires ou acquises et les intoxications. Au premier rang de ces dernières il faut placer l'alcoolisme, dont l'influence s'explique suffisamment par l'état congestif encéphalo-méningé qu'il détermine.

La méningite est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Elle frappe plus souvent les adultes, surtout de quinze à cinquante ans, que les enfants. Pourtant chez les jeunes enfants, la méningite aiguë simple est plus fréquente que la méningite tuberculeuse; de deux à quinze ans la méningite tuberculeuse l'emporte, dans la proportion de douze à deux d'après Guersant; plus tard, c'est la méningite simple qui devient la plus fréquente.

La méningite peut être épidémique et atteindre en même temps ou successivement un grand nombre de personnes vivant en commun. Elle revêt alors le plus souvent les caractères de la méningite cérébro-spinale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Méningites suppurées. — La méningite aiguë est généralisée ou circonscrite. Elle peut être circonscrite, surtout lorsqu'elle est le résultat d'une infection locale voisine (otite, carie du rocher). Tout au moins est-ce le plus souvent dans la région avoisinante des méninges que prédominent dans ce cas les lésions. Lorsqu'elle est généralisée, elle reconnaît habituellement pour cause une infection d'origine sanguine : elle occupe alors la surface des deux hémisphères, mais prédomine surtout à la surface convexe du cerveau, respectant même quelquefois presque complètement la base. C'est pourquoi l'on a opposé souvent la méningite aiguë à la méningite tuberculeuse, en désignant, d'après la localisation ordinaire des lésions, la première sous le nom de méningite de la convexité et la seconde sous le nom de méningite de la base. Mais une opposition aussi tranchée n'a nullement sa raison d'être.

A l'ouverture du crâne, après avoir rabattu la dure-mère, restée presque toujours intacte, on trouve à la surface du cerveau les signes d'une hyperhémie veineuse et artérielle très accentuée. Les veines forment de gros cordons bleuâtres et sinueux, gorgés de sang ainsi que les sinus. A la surface de la pie-mère les plus fins ramuscules artériels se dessinent, comme s'ils avaient été artificiellement injectés. Cette injection vasculaire est toutefois quelque peu masquée par l'exsudat grisâtre qui est étalé à la surface du cerveau et qui infiltre la pie-mère. Cet exsudat purulent ou séro-purulent siège dans les espaces sous-arachnoïdiens. Il est disposé le plus souvent sous forme de traînées jaunâtres ou lactescentes qu'on dirait tracées par de larges coups de pinceau, ou sous formes de bandes étroites, ou de petits îlots qui longent les rameaux vasculaires. Cet exsudat est quelquefois assez abondant pour envelopper toute la face convexe des hémisphères d'une large calotte purulente. Il peut se disposer aussi en nappes, en plaques plus ou moins étendues qui englobent parfois le bulbe, le chiasma des nerfs optiques et les origines apparentes des nerfs crâniens. Ces traînées et ces plaques ont une teinte jaunâtre ou verdâtre. Elles sont formées de pus cohérent, visqueux, ou de sérosité louche chargée de flocons fibrineux. Elles constituent parfois des membranes continues, étalées, fibrineuses, assez résistantes pour être soulevées avec une pince. La pie-mère est œdématiée. L'arachnoïde a d'habitude conservé sa transparence; d'autres fois elle est dépolie, inégale, épaissie. Le plus ordinairement sa cavité est vide, ou bien elle contient un peu de sérosité louche et tout à fait exceptionnellement du pus ou des fausses membranes. La pie-mère du cervelet est le plus souvent intacte.

L'inflammation s'est habituellement propagée aux plexus choroïdes et à la toile choroïdienne, que l'on trouve injectés, congestionnés et tuméfiés. Les ventricules latéraux sont le siège d'un épanchement inflammatoire plus ou moins abondant. Le liquide exsudé est une sérosité trouble et floconneuse, rarement du pus. On trouve parfois l'épendyme et sa couche sous-jacente ramollis et diffluents par suite d'un phénomène d'imbibition et de macération.

Méningites non suppurées. — Méningites séreuses. — Pendant longtemps on n'a considéré comme méritant le nom de méningite que les cas dans

lesquels l'autopsie révélait la présence, à la surface du cerveau, d'un exsudat purulent ou séro-purulent. On admet aujourd'hui, principalement depuis la description de Quincke[1] (1893), l'existence de méningites dans lesquelles on ne constate qu'un simple exsudat séro-fibrineux. Il y aurait donc, d'après cette manière de voir, des *méningites séreuses*, qui seraient aux méningites suppurées à peu près comme les pleurésies séreuses sont aux pleurésies purulentes.

Le premier stade de l'inflammation des méninges est caractérisé tout d'abord par la *congestion* de ces membranes. La pie-mère prend, soit sur toute son étendue, soit par places, une coloration plus ou moins rouge. Les vaisseaux y sont dilatés à divers degrés, ainsi que dans la portion la plus superficielle des circonvolutions et même quelquefois dans la substance blanche sous-jacente du cerveau. On remarque, dans certains cas, de petites extravasations sanguines, consistant en un piqueté hémorragique, ou de petites ecchymoses à la surface de l'encéphale. Ce fait, assez rare, se rencontrerait de préférence dans les méningites à streptocoques. (Hutinel.)

A un degré plus avancé de l'inflammation, paraît l'*exudat séreux*, que l'on rencontre autour du cerveau et dans les ventricules, prédominant tantôt ici, tantôt là, en dépit de ce que l'on pourrait croire en raison de la liberté de communication entre les espaces sous-arachnoïdiens. Mais cette communication, absolument libre à l'état normal, peut être interrompue, dans l'état pathologique, par le processus inflammatoire.

Le liquide de l'exsudat séreux diffère peu, en apparence, du liquide céphalo-rachidien, sinon par sa quantité. A l'état normal, ce dernier, très limpide, ne contient que peu d'albumine et de rares leucocytes, pour lesquels il constitue un bon milieu de conservation. Le liquide de l'exsudat séreux, au contraire, peut être parfois un peu louche; il contient de l'albumine en quantité beaucoup plus notable et des leucocytes plus ou moins altérés, en nombre appréciable. A ce degré, bien qu'il y ait réellement participation des méninges au processus morbide (s'il s'agit, par exemple, d'une maladie infectieuse générale) on ne peut cependant pas dire qu'il y ait, à proprement parler, méningite.

Mais si le liquide de l'exsudat, même limpide, laisse déposer un coagulum de fibrine, il doit être considéré comme franchement pathologique (Sicard)[2]. L'*exsudat séro-fibrineux* est quelquefois simplement de teinte légèrement jaunâtre (Netter, Bard, Widal). Cette coloration peut être due soit à de petites hémorragies méningées microscopiques, soit à un trouble de la perméabilité des méninges (Widal, Sicard et Ravaut; Widal, Sicard et Monod) qui permettrait le passage des pigments du plasma sanguin et la coloration consécutive du liquide céphalo-rachidien. Le plus souvent l'exsudat, trouble, gris ou jaunâtre, contient des flocons, des tractus dus à de véritables coagulations fibrineuses. Ces caillots mollasses entourent les circonvolutions qu'ils agglutinent les unes aux autres, soulèvent l'arachnoïde dont ils emplissent plus ou moins la cavité. Il occupent tantôt la convexité des hémisphères, tantôt la base du cerveau et se propagent jusque dans le canal rachidien.

Ces tractus fibrineux sont susceptibles de diviser en plusieurs loges distinctes les divers étages de la cavité arachnoïdienne, et ce fait permet d'expliquer pourquoi, dans certains cas de méningite cérébrale, la ponction lombaire a pu

(1) Quincke. Ueber Meningitis serosa. *Samml. Klin. Vortr.*, 1893, n° 67 et *Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1896.

(2) Sicard. Le liquide céphalo-rachidien. Paris, 1902. Masson, édit.

donner des résultats absolument négatifs. Il est de règle cependant que le plus souvent la méningite cérébrale, dans ces faits comme dans les épanchements purulents, s'accompagne à quelque degré de méningite spinale.

D'après Netter, cette extension du processus inflammatoire se trouverait dans plus du tiers des cas de méningite pneumococcique. L'exsudat dans la moelle prédomine à la face postérieure, particularité qu'on a souvent expliquée par la situation déclive de cette face. Il est répandu d'un bout à l'autre de l'organe ou recouvre particulièrement les régions cervicale et lombaire.

Tandis que le liquide céphalo-rachidien normal ne contient que peu d'éléments cellulaires, quelques lymphocytes et pas de polynucléaires, le liquide de l'exsudat pathologique renferme, un nombre plus ou moins considérable, principalement des polynucléaires. Mais nous reviendrons plus loin sur cette question, qui est plutôt du ressort de la clinique que de l'anatomie pathologique proprement dite, car après la mort le liquide céphalo-rachidien se peuple rapidement d'éléments cellulaires, polynucléaires et cellules épithéliales (Sicard).

Entre l'exsudation séro-fibrineuse et l'exsudation purulente, que nous avons décrite plus haut, se place toute une série d'états intermédiaires, qui atténuent et, pour ainsi dire, effacent toute transition entre l'une et l'autre. L'exsudat séreux ne serait donc que le premier stade de l'inflammation des méninges. Lorsqu'il est révélé à l'autopsie, on peut imaginer que le processus a été arrêté en chemin et n'a pu accomplir son évolution complète. Mais dans les cas où le fait a été constaté chez le vivant par la ponction lombaire — et ceci nous conduit à la notion des méningites curables et restreint singulièrement, grâce à ces nouveaux procédés d'investigation, le cadre du méningisme — il faut admettre l'influence d'autres causes : nombre ou virulence des agents infectieux, durée de l'infection, réactions individuelles spéciales, âge, etc., capables d'arrêter le processus au stade initial d'exsudation fibrineuse simple. Ici, à vrai dire, nos connaissances ne sont encore qu'à peine à l'état d'ébauche. Mais c'est très vraisemblablement dans ce sens que les recherches de l'avenir aboutiront à un résultat.

En effet la notion de l'agent causal lui-même de la méningite ne saurait entrer ici en ligne de compte. Quincke pensait, il est vrai, que la méningite séreuse, dont il avait donné la description, avait pour caractère de n'être pas de nature bactérienne. On aurait dû, en ce cas, la classer avec ces faits, qualifiés de *pseudo-méningites*, que Kranhals[1] décrivait dans l'épidémie de grippe de 1890 et dans lesquels on ne trouvait que de l'œdème et de la congestion des méninges. Malheureusement la plupart des faits de ce genre, dépourvus d'examens bactériologiques, sont sujets à revision. Même, dans certains cas, l'examen bactériologique négatif seul ne serait pas absolument probant. Il se peut en effet que les méninges se comportent à cet égard comme la plèvre, par exemple, et que les exsudats séreux y soient proportionnellement beaucoup plus pauvres en microbes que les exsudats purulents. Il faut quelquefois, pour arriver à déceler la présence de microorganismes dans la méningite séreuse, les rendre manifestes, en l'absence d'examen positif direct de l'exsudat, par les inoculations aux animaux [Lévi[2]] ou aller les chercher, par des coupes, jusque dans l'épaisseur des circonvolutions cérébrales [Pfuhl et Walter[3]].

(1) KRANHALS. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894. Bd LIV.
(2) CH. LÉVI. *Arch. de méd. expérim.*, t. IX, p. 49.
(3) PFUHL et WALTER. *Deut. med. Woch.*, 1896, nos 6 et 7.

Quoi qu'il en soit, aujourd'hui il faut admettre que l'on trouve dans le liquide des méningites séreuses exactement les mêmes agents pathogènes que dans l'exsudat compact des méningites suppurées. Le fait est absolument démontré en ce qui concerne le *pneumocoque* [Hutinel; Ch. Lévi; Alamelle(1); Netter(2); Achard et Laubry]; le *bacille d'Eberth* [Tictine(3); Boden(4)]; le *bacille de Pfeiffer* (Pfuhl et Walter); le *streptocoque* (Nobécourt et Delestre; Ch. Lévi; Alamelle; Hutinel); le *staphylocoque* [Lesné(5)].

L'hypothèse que l'exsudat séreux ne serait qu'une modalité de l'infection des méninges, au même titre que l'exsudat purulent, tire une grande vraisemblance de certains faits qu'on pourrait considérer comme probants. Hutinel a vu mourir, à deux jours d'intervalle, deux enfants de méningites à streptocoques, l'une suppurée, l'autre séreuse. La méningite d'origine otitique, presque toujours suppurée, peut cependant, ainsi qu'il est avéré aujourd'hui, n'être caractérisée anatomiquement que par un exsudat séreux [Lecène et Bourgeois(6)]. Enfin l'expérimentation elle-même chez les animaux (Tictine, Adenot(7), bacille d'Eberth) nous fournit la notion de méningites séreuses provoquées par l'inoculation méningée d'agents infectieux connus pour produire la méningite purulente.

Au point de vue de l'*histologie*, les lésions de la méningite séreuse ne diffèrent point, dans leur essence, de celles de la méningite suppurée, sinon par la grande abondance des leucocytes qui caractérise cette dernière. Elles consistent principalement dans la congestion des capillaires pie-mériens et la diapédèse plus ou moins intense qui s'effectue au travers de leurs parois dans les gaines lymphatiques qui les enveloppent. Celles-ci, en effet, se montrent, à divers degrés, dilatées et infiltrées de leucocytes qui forment ainsi, dans les cas les plus accentués, de véritables manchons purulents autour des vaisseaux.

Les *lésions du cerveau* sont très peu accentuées dans les méningites séreuses, où elles consistent, dans la plupart des cas, en un exsudat interstitiel, avec migration plus ou moins abondante de leucocytes. Elles le sont bien davantage dans les autres formes de méningites aiguës. Lorsqu'elles sont appréciables à l'œil nu, elles se présentent, suivant leur intensité, sous des aspects différents. Tantôt ce sont de petites extravasations sanguines formant à la surface de l'encéphale un piqueté hémorragique ou de petites taches ecchymotiques et des suffusions sanguines. Cet aspect se remarque en particulier dans les méningites à streptocoques.

A un degré plus accentué, on se trouve en présence de véritables ramollissements de la substance cérébrale, le plus souvent parcellaires et très limités, d'autres fois, mais moins fréquemment, de dimensions plus considérables.

Ces lésions sont dues aux altérations vasculaires, artérielles ou veineuses. Du côté des artères le mal ne se borne pas toujours à l'infiltration leucocytaire des gaines lymphatiques. Il n'est pas rare de rencontrer les caractères de l'endo ou de la périartérite, pouvant aboutir à l'occlusion des vaisseaux, soit directement, soit par l'intermédiaire d'un caillot fibrineux né sur place ou

(1) ALAMELLE. Thèse de Nancy, 1897.
(2) NETTER. XIIIe Congrès intern. de méd. Paris, août 1900.
(3) TICTINE. *Arch. de méd. expérim.*, 1894.
(4) BODEN. *Zeitsch. f. prakt. Aerzte*, 1899, n° 8.
(5) LESNÉ. *Revue des mal. de l'enf.*, 1898.
(6) LECÈNE et BOURGEOIS. *Presse méd.*, 1902, p. 591.
(7) ADENOT. Thèse de Lyon, 1889.

provenant d'une embolie. Généralement les vaisseaux qui présentent ces altérations sont de petit calibre et le ramollissement qui en résulte est de petite étendue. Mais il peut se faire que celui-ci atteigne des dimensions beaucoup plus considérables, lorsque c'est un vaisseau plus important, comme la cérébrale moyenne ou une cérébelleuse, qui est atteint.

En étudiant plus minutieusement la condition des éléments constituants de l'écorce cérébrale dans les méningites aiguës, on est arrivé à découvrir des lésions de celle-ci, qui, d'après certains auteurs, ne manqueraient jamais. Selon Pierret(1) grâce à la communication des gaines vasculaires, plus ou moins bondées de leucocytes et d'agents pathogènes, avec l'espace d'Obersteiner qui environne chaque cellule nerveuse, « le processus qualifié de méningite est en réalité accompagné d'encéphalite ou de myélite. » Et de fait Thomas(2) a trouvé, dans des cas où la lésion méningée était, pour ainsi dire, à son minimum, des altérations portant principalement et, selon lui, primitivement, sur les cellules pyramidales de la deuxième couche de l'écorce et consistant en : chromatolyse, déformation et excentricité du noyau, infiltration péri et intracellulaire, et finalement destruction de l'élément réduit à un noyau déformé. On conçoit facilement quelle importance considérable devraient prendre ces lésions encéphaliques dans l'interprétation des troubles nerveux dont l'ensemble constitue le tableau clinique de la méningite aiguë.

Lésions viscérales. — Nous avons suffisamment indiqué les lésions auxquelles la méningite aiguë pouvait succéder, pour n'avoir pas à les énumérer de nouveau ici. Nous signalerons seulement la fréquence particulière des infections viscérales pneumococciques (pneumonie, pleurésie purulente, etc). La fréquente coexistence de la méningite et de l'endocardite infectieuse pneumococcique est aussi mise en relief par la statistique de Netter, qui, sur 65 endocardites consécutives à la pneumonie, a trouvé 45 fois les lésions de la méningite. Il est bien probable que l'inoculation méningée, dans ces cas, s'effectue du cœur à l'encéphale par le processus de l'embolie.

La méningite, en raison de sa nature infectieuse, s'accompagne très fréquemment de tuméfaction de la rate.

SYMPTOMATOLOGIE

La méningite aiguë présente un tableau clinique assez variable et qui dépend des conditions étiologiques dans lesquelles elle se développe, de la nature du microbe qui la détermine, de son degré de virulence, de la réaction cérébrale personnelle de l'individu affecté et de la topographie des lésions à la surface du cerveau. Il existe cependant un type général de méningite, dont s'écartent assez peu les cas particuliers habituellement observés en clinique. Nous décrirons ce type, puis nous examinerons successivement ses principales variétés.

La méningite débute souvent d'une façon très brusque par une fièvre intense et un grand frisson : c'est un début comparable à celui de la pneumonie. D'autres fois le début est insidieux : il existe une période prodromique pendant

(1) Pierret. *Congrès des neurol. et alién.* Angers, 1898.
(2) Thomas. Essai sur les altérations du cortex dans les méningites aiguës. *Thèse de Lyon*, 1902.

laquelle on note de la céphalalgie, des vertiges, des vomissements, un état de malaise général, quelquefois des épistaxis. Ces symptômes s'exagèrent ensuite et aboutissent à la maladie confirmée.

En dehors des trois grands symptômes qui forment le *trépied méningitique*, à savoir la céphalalgie, les vomissements et la constipation, on voit apparaître des symptômes divers, qui expriment, les uns l'infection de l'organisme, les autres l'altération des centres nerveux; ces derniers sont d'abord des signes d'excitation, puis plus tard des signes d'épuisement fonctionnel. On a donc pu diviser l'évolution générale de la méningite en deux périodes : une première période, période d'excitation, et une seconde, période de dépression ou de paralysie. Ces deux périodes se succèdent de telle façon que les symptômes de la seconde s'entremêlent à un moment donné avec ceux de la première. On pourrait par conséquent décrire encore une période intermédiaire ou de transition, comme on le fait, aujourd'hui, à l'exemple de Jaccoud, pour la méningite tuberculeuse. Mais l'évolution des accidents étant ici très rapide, les événements se précipitent assez vite pour que la distinction de cette période intermédiaire soit souvent bien artificielle; elle peut donc être négligée.

1re période. Période d'excitation. — La céphalalgie, les vomissements, la constipation, la fièvre, le délire, la raideur de la nuque, sont d'habitude les premiers symptômes de la méningite.

La *céphalalgie* est intense, parfois atroce, continue, mais avec des paroxysmes. Elle est, suivant le siège prédominant des lésions inflammatoires, tantôt diffuse, tantôt localisée au front ou à l'occiput; elle peut quelquefois affecter la forme hémicrânienne. Elle est lancinante, térébrante, martelante ou compressive, aggravée par les mouvements, les pressions, ainsi que le bruit et la lumière, que fuient avec soin les malades. Elle provoque des plaintes et parfois des cris aigus. Elle rend le sommeil impossible.

Les *vomissements* ont tous les caractères des vomissements dits *cérébraux*, c'est-à-dire qu'ils surviennent sans provoquer de nausées, brusquement, par fusées, en dehors de tout malaise digestif. Ils sont plus ou moins fréquents, bilieux ou alimentaires.

La *constipation* est prolongée et tenace : elle résiste aux purgatifs. L'abdomen est souvent tendu et rétracté (*ventre en bateau*).

La *fièvre* débute souvent, nous l'avons dit, par un grand frisson unique et prolongé qui, chez les enfants, peut être remplacé par un accès de convulsions. Elle atteint d'emblée une très haute température (40° et plus). Une fois installée, elle persiste jusqu'à la mort, très élevée, avec des rémissions matinales très minimes ou nulles, entrecoupée parfois de fortes exacerbations accompagnées de frissons. Vers la fin de la maladie la température s'élève encore; elle atteint son plus haut degré pendant la période agonique, ou s'élève encore après la mort (41°, 42°). Ainsi que le fait remarquer Jaccoud, la fièvre atteint, dès le début de la méningite, une intensité étrangère à toute autre maladie encéphalique. La fréquence du pouls est considérable (100 p. et au-dessus). Il est régulier, dur et serré. La peau du malade est chaude et sèche. Sa face est rouge, vultueuse, ses yeux brillants et animés, souvent injectés.

La respiration est accélérée le plus souvent de façon plus ou moins accentuée. J. Simon [1] a noté comme un signe constant de la méningite au début l'irré-

[1] J. Simon. Sur un signe constant de la méningite au début. *Gaz. des hôp.*, 1895, n° 26.

gularité du type respiratoire et la dissociation des mouvements thoraciques et diaphragmatiques. Cette désharmonie apparaîtrait dès les premiers jours de la méningite. Elle peut servir à la révéler, même dans les cas les plus frustes et les plus insidieux.

Les phénomènes d'excitation cérébrale qui se manifestent dès le début sont d'ordre intellectuel, moteur et sensitif.

Le *délire* traduit l'excitation intellectuelle. Ce délire est souvent violent. Le malade est agité, très loquace. Ses paroles incohérentes sont accompagnées de mouvements divers. Il a des hallucinations visuelles et des illusions. Parfois le délire est impulsif; le malade pousse des cris, se lève de son lit, il est furieux et se débat; il faut employer la force pour le maintenir. On croirait avoir affaire à un véritable accès de manie aiguë. Mais « l'intensité et le sens du délire sont déterminés plutôt par le terrain cérébral (névropathie héréditaire ou acquise, alcoolisme, genre de vie, etc.) sur lequel il se développe, que par la lésion méningée qui le provoque. Les phénomènes délirants, presque constants, ne manquent que dans les cas exceptionnels où les lésions sont uniquement localisées à la base, ou lorsque l'évolution foudroyante de la maladie aboutit presque aussitôt au collapsus terminal et à la mort; ils font défaut aussi dans les formes latentes de l'affection, où l'histoire clinique de la méningite se résume en quelques heures de coma. Dans certains cas, plus rares encore, ils dominent à ce point l'expression clinique de la maladie qu'on est en droit de reconnaître une forme délirante de méningite aiguë qui peut être l'occasion d'erreurs de diagnostic » (Dupré).

Les désordres intellectuels, dans la méningite aiguë, se traduisent encore par la nature des réponses du malade. Ces réponses sont souvent brusques et émises avec une grande vivacité; d'autres fois, elles sont lentes, pénibles, comme celles d'un homme à moitié endormi.

L'excitation motrice dans la méningite aiguë se traduit par des contractures et des convulsions. Ces phénomènes résultent soit de l'irritation immédiate des nerfs crâniens ou des centres psycho-moteurs intéressés par les lésions situées à leur niveau, soit d'une irritation médiate, irradiée des régions voisines de l'écorce cérébrale. En effet, si, dans un grand nombre de cas, on peut trouver à l'autopsie des lésions dont la localisation explique les phénomènes moteurs observés pendant la vie, il en existe aussi d'autres dans lesquels on éprouve à ce point de vue quelque déception. On ne peut pas assimiler une plaque de méningite suppurée à une tumeur cérébrale, qui ne provoque guère de réaction qu'au lieu où elle siège à la surface du cerveau. L'inflammation méningée, fût-elle strictement circonscrite à une région bien délimitée, s'accompagne de troubles circulatoires qui peuvent s'étendre plus ou moins loin. De plus les connexions nerveuses qui font les divers centres différenciés du cerveau fonctionnellement solidaires les uns des autres, rendent compte des irradiations lointaines d'une irritation localisée. Il faut donc faire intervenir pour expliquer tous les faits, non seulement la loi physiologique de l'attribution fonctionnelle, mais encore la loi de l'irradiation réflexe (Jaccoud).

Les *contractures* sont plus fréquentes que les convulsions. Elles manquent très rarement. Mais elles sont très différemment réparties suivant les cas. Elles sont mobiles, fugaces, irrégulières, intermittentes, plus ou moins accentuées. Elles abandonnent et reprennent le même groupe musculaire, le même membre; elles s'exagèrent par instants ou s'atténuent. Si elles sont peu intenses, on peut

hésiter à affirmer leur existence; mais le léger effort que l'on fait pour étendre ou fléchir le membre atteint les exalte souvent. Elles peuvent occuper les muscles cervicaux postérieurs (raideur de la nuque), les muscles de la masse dorsale (opisthotonos), les muscles masticateurs (trismus, mâchonnement, grincement de dents), les muscles oculaires (strabisme), le muscle irien (myosis), les muscles de la face (grimaces, rire sardonique, froncement des sourcils), les sphincters (rétention d'urine), les muscles du pharynx (dysphagie), du larynx (dysphonie), de la langue (bégaiement, tremblement de la langue). Il faut évidemment rapporter tous ces symptômes à l'irritation des nerfs basilaires, et notamment des nerfs moteurs oculaires, du trijumeau, du facial, du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, du spinal et du grand hypoglosse; le myosis traduit l'irritation des filets ciliaires de la 3e paire. Aux membres, la contracture prédomine ordinairement au niveau des muscles fléchisseurs, les avant-bras et les jambes étant, dans la règle, fléchis. A la nuque et au tronc, c'est l'inverse qui a lieu. La contracture est, aux membres, très diversement localisée; elle peut être monoplégique, hémiplégique, etc. La raideur de la nuque est le plus constant et le plus persistant de tous ces symptômes, et comme elle survient d'ordinaire d'une façon précoce, elle constitue un des éléments les plus précieux du diagnostic.

Le *signe de Kernig*, ainsi appelé du nom du médecin russe qui en a donné la première description, peut être rangé à côté des phénomènes de contracture. Voici en quoi il consiste : le malade étant couché, allongé dans son lit, les membres inférieurs peuvent être mis en extension complète. Si on le fait asseoir, il se produit une légère flexion de la jambe sur la cuisse et l'extension complète ne peut plus être obtenue. On peut constater cette contracture en flexion, soit en asseyant le malade sur le bord du lit, soit en le redressant dans son lit pour le placer dans la position assise. Dans la première manœuvre, la jambe ne peut être allongée passivement sur la cuisse; dans la seconde, en redressant le patient, on voit ses genoux se fléchir, s'élever, et une pression, même assez forte, sur les genoux, ne peut s'opposer à cette flexion. On peut encore rendre manifeste le signe de Kernig en fléchissant la cuisse sur le tronc, le malade étant couché : la jambe ne peut plus alors être étendue sur la cuisse (Netter).

Ce phénomène peut également s'observer au niveau des membres supérieurs. Il existe alors, dans la position assise, une contracture en demi-flexion, difficile à vaincre, de l'avant-bras sur le bras.

On a cherché à fournir l'explication du signe de Kernig. D'après Chauffard [1] ce serait un réflexe analogue à celui du genou. Mais tandis que, dans ce dernier, l'excitation est artificielle, expérimentale et extérieure, dans le signe de Kernig, le réflexe musculo-tendineux serait mis en action par une sollicitation physiologique, par une syncinésie. Cette interprétation est à rapprocher de celle qui est proposée par Cippolina et Maragliano [2]. Dans l'état normal, chez un homme assis, si on fléchit à angle aigu la cuisse sur le tronc, les insertions extrêmes des extenseurs de la jambe sur la cuisse sont rapprochées et ces muscles étant mis ainsi en état d'insuffisance active, il se produit une hypertonie et une contraction des antagonistes, les fléchisseurs, qui sont plus ou moins tiraillés d'ailleurs par l'écartement de leurs insertions extrêmes. Le signe de

[1] CHAUFFARD. *Presse méd.*, 3 avril 1901.
[2] CIPPOLINA et MARAGLIANO. *Gaz. deg. osped. e del. clin.*, 1901, p. 1133.

Kernig ne serait qu'une exagération de ce phénomène, produite par l'hyperexcitabilité morbide des muscles, dans les méningites. Tandis que, dans l'état normal, il faut, pour provoquer la contraction des fléchisseurs, éloigner à l'extrême les unes des autres les insertions de ceux-ci (flexion de la cuisse *à angle aigu* sur le tronc) il suffirait, dans les méningites, pour la produire, de les écarter d'une quantité beaucoup moindre et relativement minime (position assise, flexion de la cuisse *à angle droit* sur le tronc).

Le signe de Kernig a une importance considérable dans le diagnostic des méningites. Manquant très rarement dans la méningite cérébro-spinale, il fait plus souvent défaut dans la méningite tuberculeuse. D'après Netter[1] il se rencontrerait 41 fois sur 46 cas; d'après Cippolina et Maragliano[2] il serait à peu près constant dans les méningites aiguës. Selon Roglet[3] on le trouverait environ 85 fois sur 100 dans toutes les variétés de méningites.

Il ne faudrait pas croire, d'ailleurs, qu'il s'agisse là, à proprement parler, d'un signe pathognomonique. Outre qu'il peut manquer dans les cas les plus francs de méningite, il est encore possible de le constater dans d'autres affections. On l'a en effet rencontré dans la fièvre typhoïde, dans la pneumonie, dans l'hémorragie cérébelleuse (Tyne)[4], dans la sciatique (Magri)[5]. Dans cette dernière affection, il ne serait qu'une sorte de moyen réflexe dont dispose l'organisme pour éviter la douleur.

Le signe de Kernig peut être plus ou moins précoce. Mais il se produit rarement tout à fait au début de la maladie (Roglet). Une fois constaté, il persiste généralement jusqu'à la fin, mais peut quelquefois disparaître.

Les *convulsions* sont généralisées ou localisées. Chez les jeunes enfants les attaques convulsives généralisées sont particulièrement fréquentes. Elles ressemblent alors plus ou moins parfaitement à l'accès épileptique. Les convulsions localisées affectent un membre, la tête, un groupe musculaire. Ce sont alors des soubresauts musculaires et tendineux, des oscillations rhythmiques, ou des mouvements très divers, plus ou moins coordonnés, souvent analogues à des tics. Rien n'est plus variable que ces mouvements dont la description échappe à toute formule. Il n'est pas rare d'observer, principalement dans les méningites de la convexité, des accès convulsifs identiques à ceux de l'épilepsie jacksonnienne.

On observe quelquefois, dans cette première période et d'une façon assez précoce, des *paralysies* dont l'évolution est très variable et qui paraissent dépendre des lésions de l'écorce cérébrale. Les unes sont passagères, fugitives, généralement incomplètes, tantôt s'établissant d'emblée, tantôt succédant rapidement aux convulsions. Elles se présentent sous la forme monoplégique, hémiplégique, quelquefois accompagnées d'aphasie. Dans d'autres cas elles envahissent d'abord le membre inférieur pour s'étendre peu à peu au membre supérieur (Landouzy)[6]. Les paralysies lentes à se développer, généralement plus complètes, et habituellement définitives, sont plus tardives et font plutôt partie des symptômes de la deuxième période ou période de dépression.

[1] NETTER. *Soc. med. des hôp.*, 22 juillet 1898.
[2] CIPPOLINA et MARAGLIANO. *Gaz. deg. osped. e del. clin.*, 1899, p. 1020.
[3] ROGLET. Thèse de Paris, 1900.
[4] TYNE. *The Lancet*, 9 février 1900, nº 4041.
[5] MAGRI. *Rif. med.*, 9 avril 1902.
[6] LANDOUZY. Des convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites. *Thèse de Paris*, 1876.

C'est encore à l'excitation cérébrale qu'il faut rapporter l'exagération des réflexes superficiels et profonds, l'hyperesthésie cutanée et sensorielle (troubles de la vue et de l'ouïe). La *photophobie* est généralement très prononcée. Les malades fuient la lumière, tournent le dos au jour, tiennent les yeux fermés et enfouissent leur tête dans leur oreiller ou sous leurs draps. Ils paraissent aussi très douloureusement affectés par le bruit. Leur physionomie est souvent anormale; leurs traits contractés expriment parfois la douleur où la colère. La pression des globes oculaires est douloureuse, car elle provoque une grimace significative.

Il existe des troubles vaso-moteurs : alternatives de rougeur et de pâleur de la face, intensité et persistance exagérée de la tache ou de la raie provoquée par l'excitation mécanique de la peau. Trousseau attachait à ce signe une importance considérable, qu'indique bien la dénomination qu'il lui a donnée de *raie méningitique*. C'est en réalité un phénomène assez banal et qui se rencontre dans de nombreux états pathologiques. Il n'est pas inutile de le rechercher, mais il ne faut pas en exagérer la valeur.

On a signalé le *zona*, qui peut être quelquefois assez précoce, en particulier dans la méningite consécutive à l'otite (zona du trijumeau) (1).

Dès le début de la maladie, la fièvre s'accompagne de ses troubles habituels : la soif est vive; la langue est saburrale, humide. L'urine devient plus ou moins rare et renferme souvent une petite quantité d'albumine.

La plupart des phénomènes de la première période des méningites aiguës, sont d'une part inconstants, et, d'autre part, variables dans leur intensité, leur moment d'apparition, leur ordre de succession et leur localisation. Cette variabilité est en rapport avec la diversité même des conditions étiologiques dans lesquelles la maladie a pris naissance et avec la localisation anatomique des lésions.

2e période. Période de dépression. — La période d'excitation de la méningite aiguë n'a qu'une durée très courte, trois ou quatre jours le plus souvent. La seconde période se substitue à la première par une graduelle transition. Les phénomènes d'excitation s'apaisent : ils font place par instants à une dépression, à une torpeur qui alterne d'abord avec eux, puis va s'accusant de plus en plus. Il survient souvent un calme relatif qui, après les bruyantes manifestations morbides du début, simule parfois une véritable rémission, et peut faire naître de trompeuses illusions. La courte période pendant laquelle les symptômes d'excitation alternent avec les symptômes de dépression, et pendant laquelle se présente quelquefois la rémission apparente que nous venons d'indiquer, peut à la rigueur constituer une période intermédiaire, période de rémission ou d'oscillation; mais elle ne mérite guère d'être ainsi distinguée, car elle est souvent à peine marquée. Lorsque se produit quelque apaisement dans les symptômes, ce n'est qu'un entr'acte généralement très bref et qui n'interrompt pas longtemps le drame qui se déroule. A ce point de vue la méningite aiguë diffère sensiblement de la méningite tuberculeuse : car, dans cette dernière maladie la période intermédiaire de rémission ou d'oscillation est généralement bien indiquée et mérite d'être distinguée de la période d'excitation qui la précède, comme de la période de dépression qui la suit.

(1) W. Evans. *Brit. J. of dermatol.*, mars 1900.

Dans la méningite aiguë la dépression s'accuse rapidement. Quelle est la cause de ce changement du tableau symptomatique? Faut-il voir dans les phénomènes dépressifs le résultat d'un anéantissement fonctionnel, dû à la compression de l'encéphale par les exsudats purulents qui recouvrent la surface du cerveau et par ceux qui constituent l'hydrocéphalie inflammatoire? L'exsudat séro-purulent ventriculaire et méningé se montre souvent assez abondant pour qu'une pareille interprétation soit admissible. Mais quelquefois ces liquides ont été trouvés en trop minime quantité pour que leur action fût évidente. Il faut alors admettre que « conformément à une loi classique de physiologie générale, l'atteinte morbide de l'élément anatomique s'est traduite d'abord par l'irritation, puis par l'épuisement fonctionnel de la cellule qui va mourir [1]. »

Les convulsions et les contractures cèdent et disparaissent, ainsi que le délire et l'agitation générale. Les paralysies surviennent, qui affectent de préférence les membres antérieurement contracturés. Ces paralysies sont plus ou moins étendues et plus ou moins complètes, hémiplégiques, monoplégiques ou limitées à quelques groupes musculaires; leur distribution échappe à toute description. Bientôt les sphincters sont atteints : la paralysie des sphincters de l'anus et de la vessie entraîne l'incontinence de l'urine et des matières fécales. La paralysie prédominante du muscle vésical peut aussi produire la rétention de l'urine, au lieu de l'incontinence. Les sphincters iriens sont plus ou moins affectés, d'où la mydriase ou l'inégalité pupillaire.

La torpeur intellectuelle s'accentue, ainsi que l'obnubilation de la conscience et l'anesthésie cutanée et profonde. Le coma s'installe, entrecoupé par moments de quelques mouvements convulsifs, de soubresauts de tendons, de délire, de plaintes ou de cris.

La fièvre aussi s'exagère : la température s'élève de 40 à 41° pour atteindre son apogée pendant l'agonie ou même seulement après la mort. A ce moment le *pouls ralenti* (50, 40 p.), parfois irrégulier, marque la fièvre d'un caractère tout particulier, qui lui a valu la qualification significative de *fièvre dissociée*.

Les troubles graves du bulbe apparaissent. La respiration à son tour s'altère : elle est superficielle, inégale et irrégulière, entrecoupée de soupirs et de pauses (rythme de Cheyne-Stokes). La cyanose et le refroidissement de la face et des extrémités traduisent l'insuffisance de l'hématose qui en résulte. C'est l'asphyxie qui met un terme à la scène morbide, après avoir quelquefois provoqué au début de l'agonie un accès de convulsions généralisées.

Ponction lombaire. — La ponction du cul-de-sac arachnoïdien de la queue de cheval, inaugurée en 1890 par Quincke, est aujourd'hui d'un usage courant. Grâce à elle, on a pu ajouter à la symptomatologie des méningites toute une série de signes fournis par l'examen du liquide céphalo-rachidien, signes dont l'importance est rapidement devenue de premier ordre au point de vue du diagnostic. Mais avant d'entrer dans le détail de ces signes, il est bon d'indiquer en quelques lignes le manuel opératoire de la ponction lombaire, que tout le monde doit être aujourd'hui en état de pratiquer.

Manuel opératoire [2]. — On peut procéder à l'opération le malade étant assis ou couché. Le décubitus latéral est préférable : il fatigue moins le patient; il permet de paralyser plus facilement les quelques mouvements de défense qu'il

[1] Dupré. *Loc. cit.*
[2] Widal et Sicard. *Traité de pathol. gén. de Bouchard*, t. VI, p. 621. — Sicard. *Le liquide céphalo-rachidien*. Paris, 1902. Masson, édit.

fait dans certains cas; il ne provoque pas l'issue trop brusque du liquide. Le malade est donc couché sur le côté, les membres inférieurs « en chien de fusil »; on lui dit de « faire le gros dos ». Cette attitude favorise au maximum l'écartement des lames vertébrales.

Le *quatrième espace lombaire, entre la quatrième et la cinquième vertèbre lombaire*, est le lieu d'élection de la ponction. Ses *points de repère* sont les suivants : il se trouve un peu au-dessus d'une ligne transversale, en réunissant entre elles les deux épines iliaques postérieures et inférieures. Le doigt sentira à ce niveau un espace dépressible, de chaque côté de l'apophyse épineuse. C'est en ce point, à un demi-centimètre de la ligne médiane, que la ponction devra être faite. On peut également ponctionner plus bas, dans le cinquième espace, qui se trouve au-dessous de la ligne de repère ci-dessus indiquée.

L'*instrument* sera une aiguille, et non un trocart, en platine, solide, longue de dix centimètres environ, de huit dixièmes de millimètre à un millimètre de diamètre, pouvant, à une de ses extrémités, être adaptée à une seringue aspiratrice ou être munie d'un tube de caoutchouc léger et court, destiné à régler, s'il y a lieu, pendant l'opération, le débit du liquide. Il est utile d'être également en possession d'un fil de platine assez résistant, devant servir, le cas échéant, de mandrin pour dégager le calibre obstrué de l'aiguille.

Après asepsie préalable de l'aiguille (stérilisation à l'étuve ou ébullition dans l'eau pendant dix minutes), de la peau de l'opéré et des mains de l'opérateur, on procède à l'opération, avec ou sans l'anesthésie locale (injection sous-cutanée de cocaïne, chlorure d'éthyle, coton imbibé d'éther) qui n'est pas absolument indispensable, la piqûre seule de la peau étant douloureuse. Ayant bien en main l'aiguille, dont l'index limite la course, sans cependant s'opposer à sa pénétration à la profondeur nécessaire, l'opérateur pique franchement la peau au lieu d'élection, à un demi-centimètre de la ligne médiane, puis enfonce lentement, progressivement, dirigeant l'aiguille presque perpendiculairement à la colonne vertébrale, et très légèrement en haut et en dedans, vers la crête apophysaire. Après un trajet à travers les muscles de la masse sacro-lombaire, qui varie suivant les sujets et les âges (4 à 6 centimètres chez l'adulte, 1 1/2 à 3 chez l'enfant), l'instrument traverse la dure-mère, s'insinue entre les faisceaux que forment à ce niveau les nerfs de la queue de cheval, et le liquide céphalo-rachidien s'écoule. On évite, par une légère pression sur le tube de caoutchouc, de le laisser jaillir, et on en recueille, dans des tubes stérilisés, 5 à 50 centimètres cubes, suivant les besoins. Si le liquide, épais, ne coule pas naturellement, on l'aspire à l'aide d'une seringue. La prise faite, on retire brusquement l'aiguille et on ferme l'orifice en appliquant sur la peau un peu de collodion ou de teinture d'iode.

Quelques difficultés opératoires peuvent survenir au cours de la ponction. Le débutant a toujours tendance à diriger l'instrument trop obliquement en haut et en dedans. Il bute alors soit contre la base de l'apophyse épineuse, soit contre la lame vertébrale. Il suffira de tourner la pointe en bas et en dehors pour éviter ces obstacles.

Il arrive quelquefois que, l'aiguille ayant pénétré normalement, l'écoulement n'ait pas lieu. Cet accident est dû généralement à ce que les nerfs de la queue de cheval obstruent l'orifice de l'aiguille. Quelques mouvements de torsion, de rotation, de pénétration ou de retrait suffiront le plus souvent à dégager la

pointe. Sinon on aura recours au mandrin, lequel, en cas de ponction blanche, démontrera toujours à coup sûr si l'on n'a pas fait fausse route.

L'aiguille a pu piquer quelque petite artériole ou veinule intra ou extra-dure-mérienne. Il s'écoulera alors par son orifice du sang pur. C'est un incident toujours sans importance. Ordinairement, après l'écoulement de quelques gouttes de sang, le liquide céphalo-rachidien coulera à son tour, rosé d'abord, puis limpide. Dans le cas où l'hémorragie continuerait par l'aiguille, on en serait quitte pour la retirer, et ponctionner ensuite au-dessus ou au-dessous, ou remettre l'opération à plus tard.

Les accidents proprement dits sont extrêmement rares. Quelques spasmes douloureux survenant dans les membres inférieurs, et dus à l'attouchement de quelques filets de la queue de cheval, ne doivent pas faire interrompre l'opération. Ils ne lui survivent jamais.

Après la ponction, surtout si celle-ci a été un peu forte (au-dessus de 10 centimètres cubes), on observe parfois un peu de céphalée, des vertiges, des nausées. Ces accidents, fort rares d'ailleurs, ne persistent guère plus de vingt-quatre heures, et paraissent sans danger. On les évitera, si l'on a eu soin de ne procéder que goutte à goutte à l'évacuation du liquide et si on laisse le malade au lit pendant vingt-quatre heures après l'opération. On recommande après la ponction, de placer, pendant quelques heures, les opérés dans la position horizontale déclive, le siège plus élevé que la tête. Dans cette position, le liquide céphalo-rachidien reflue moins rapidement dans le cul-de-sac arachnoïdien vidé par la ponction et les petits accidents, causés par le vide cérébral, sont ainsi évités.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — *Pression.* — On a constaté que la pression du liquide céphalo-rachidien était augmentée de façon plus ou moins notable dans les méningites aiguës. D'après Rieken [1], lorsque la pression, qui est normalement de 40 à 60 millimètres, atteint une grande augmentation (jusqu'à 800 millimètres) et qu'il existe des signes dont la gravité relative paraît peu en proportion avec cette haute pression, ce serait l'indice d'une affection chronique : méningite tuberculeuse, hydrocéphalie. Au contraire, lorsqu'à une élévation relativement moindre (à partir de 150 millimètres) correspondent des signes graves de compression, on serait en présence d'une méningite aiguë.

Ces troubles sont en réalité d'une appréciation fort difficile en clinique, et pour cette raison même, d'une valeur très relative. Pratiquement, la façon la plus simple d'évaluer la pression du liquide céphalo-rachidien, est d'observer la façon dont il sourd, coule, ou jaillit de l'aiguille à ponction, en ayant soin, bien entendu, de se servir toujours, pour être à même de faire cette appréciation, d'aiguilles de même calibre, de mettre les patients dans la même position, et en tenant compte que la parole, la toux, les efforts, etc., peuvent en modifier l'écoulement.

Densité. — La recherche de la densité ne paraît pas devoir fournir d'éléments de diagnostic bien nets. Normalement elle oscille entre 1002 (Lhéritier) et 1010 à 1020 (Berzélius). Achard et Lœper ont noté, à l'état normal, une densité de 1003 à 1004 ; à l'état pathologique, ils l'ont trouvée oscillant entre 1002 et 1009.

Chromodiagnostic (Sicard) [2]. — A l'état normal, le liquide céphalo-rachi-

[1] Hermann Rieken. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1895. Bd, LVI.

[2] Sicard. *Bull. de la Soc. de biol.*, 30 novembre 1901, et *Presse méd.*, 25 janvier 1902. — Mathieu. Thèse de Paris, 1902.

dien est incolore, parfaitement limpide et clair comme de l'eau de roche. A l'état pathologique, il peut être trouble, floconneux, purulent, ou présenter une teinte hémorragique jaunâtre. Cette dernière coloration est peut-être due à de petites hémorragies méningées. Elle peut aussi reconnaître comme cause, dans les méningites, certains troubles de la perméabilité des méninges ou les variations de la tonicité du liquide céphalo-rachidien mises en lumière par la cryoscopie, permettant, ensemble ou séparément, le passage des pigments du sang et la coloration consécutive du liquide.

Cryoscopie. — Les premières études sur la tension osmotique du liquide céphalo-rachidien sont dues à Widal, Sicard et Ravaut [1] et ont été poursuivies dans la suite par Castaigne [2], Bard [3], Brissaud et Sicard [4], Sicard et Brécy [5], Achard, Lœper et Laubry [6], dont les recherches sont venues confirmer en grande partie les résultats obtenus par les premiers auteurs.

Le point cryoscopique (point de congélation) du liquide céphalo-rachidien oscille, d'après Sicard, entre — 0,72 et — 0,78; d'après Hutinel, entre — 0,56 et — 0,75, le plus souvent entre 0,60 et 0,65. Dans les méningites aiguës, tuberculeuses ou non tuberculeuses, Widal, Sicard et Ravaut ont noté, dans la grande majorité des cas, l'abaissement du point cryoscopique entre — 0,50 et — 0,56. Mais, d'autre part, Hutinel a pu constater, dans un cas de méningite, le chiffre de — 0,56; Achard, Lœper et Laubry, celui de — 0,64. Il existe donc encore, entre les chiffres obtenus par les divers auteurs, de trop grands écarts pour que l'on puisse tirer de cette recherche des avantages certains en clinique, au point de vue du diagnostic (Hutinel).

On sait que le point cryoscopique du sérum sanguin de l'homme sain est — 0,56. Le liquide céphalo-rachidien normal, étant donné son point de congélation, est donc hypertonique par rapport au sérum sanguin. Il ne doit donc pas normalement provoquer la dissolution des globules rouges, l'*hématolyse* (Zanier). Bard a basé sur cette notion une méthode d'examen qui, selon lui, permettrait d'établir, en clinique, les rapports des tonicités du liquide céphalo-rachidien et du sérum sanguin, plus facilement que la cryoscopie, en ce qu'elle n'exige aucun matériel de laboratoire et seulement quelques gouttes du liquide à examiner. Pour que le liquide céphalo-rachidien normal, hypertonique, puisse produire l'hématolyse, il faut en diminuer la concentration, la tonicité, en y ajoutant de l'eau distillée dans les proportions suivantes : dix gouttes d'eau distillée pour dix gouttes de liquide céphalo-rachidien dans lequel on a versé une goutte de sang. Dans les méningites, où il a tendance à devenir hypotonique (variation du point cryoscopique) il suffit, pour obtenir l'hématolyse, d'additionner dix gouttes de liquide où on a versé une goutte de sang, de deux, quatre ou six gouttes d'eau distillée. Il n'est même pas besoin d'appareil à centrifuger pour pratiquer cet examen. Après avoir fait le mélange et agité, il suffit de laisser reposer pendant quelques heures et de constater ou non la coloration jaunâtre du laquage dans le liquide qui surmonte le dépôt (ou le culot, si l'on a fait l'opération extemporanément à l'aide de l'appareil à centrifuger).

(1) Widal, Sicard et Ravaut. *Soc. de biol.*, 20 août 1900.
(2) Castaigne. *Presse méd.*, 7 novembre 1900.
(3) Bard. *Soc. de biol.*, 16 février 1901.
(4) Brissaud et Sicard. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mars 1901.
(5) Sicard et Brécy. *Soc. méd. des hôp.*, 19 avril 1901.
(6) Achard, Loeper et Laubry. *Arch. de méd. expérim.*, juillet 1901.

Cette méthode, fort séduisante au premier abord, est passible de sérieuses objections. « La résistance globulaire, en effet, ne dépend pas seulement de la concentration du liquide ambiant (Achard); elle peut varier d'un sujet à l'autre. Il n'y a d'ailleurs aucun rapport précis à établir entre le point de congélation du liquide céphalo-rachidien et ses propriétés hématolytiques (Nobécourt et Wolf). Tel liquide, dont le Δ est de — 0,61, produit le laquage quand on l'additionne de 4 gouttes d'eau distillée pour 10; tel autre, dont le Δ est de — 0,54, ne le détermine qu'après addition de 8 gouttes d'eau distillée » (Hutinel).

Examen chimique [1]. — Les chlorures. et en particulier le chlorure de sodium (six à sept grammes par litre) constituent les éléments inorganiques prédominants qui entrent dans la composition du liquide céphalo-rachidien. Les dosages pratiqués au cours des méningites aiguës n'ont pas donné, en ce qui concerne les modifications dans les proportions de ces sels, de résultats dont on puisse tirer des données diagnostiques certaines.

Il n'en est pas de même en ce qui concerne les matières organiques et en particulier l'*albumine.* A l'état normal, le liquide céphalo-rachidien ne contient que des traces de *globuline* (0,05 à 0,20 pour 1000), pas de *sérine* (Wolf) [2], pas de *fibrine*, pas de *fibrinogène.* A l'état pathologique, au cours des méningites aiguës, la proportion d'albumine est toujours notablement augmentée, plus encore dans les méningites aiguës (5 à 15 pour 1000) que dans les méningites tuberculeuses (1 à 2,18 pour 1000) (Denigès et Sabrazès) [3]. Wolf a pu constater qu'il s'agissait alors de globuline et de sérine.

En tout cas, et en dehors d'un examen chimique de laboratoire, on peut considérer comme pathologique tout liquide céphalo-rachidien, même limpide, qui laisse déposer un coagulum de fibrine; le coagulum se rencontre le plus souvent dans les méningites aiguës, et à son plus haut degré, présentant alors un aspect sale, opaque, dans les méningites bactériennes.

Examen bactériologique. — Le liquide céphalo-rachidien est un mauvais milieu de culture. On pourrait peut-être attribuer à cette particularité les résultats souvent négatifs fournis par l'étude microscopique de ce liquide au point de vue bactériologique. Aussi ne faut-il pas, dans l'espèce, se borner à l'examen microscopique, mais encore pratiquer des cultures et des inoculations aux animaux. On a pu, grâce à ces divers procédés, déceler, dans les méningites suppurées, la présence de divers micro-organismes : pneumocoque, méningocoque, streptocoque de Bonome, bacille d'Eberth, etc., etc. Nous avons déjà énuméré tous les agents microbiens en traitant de l'étiologie et de l'anatomie pathologique. Il en est de même en ce qui concerne les méningites séreuses, ainsi que nous l'avons dit également plus haut.

Cependant, dans cette dernière classe de méningites, le résultat de l'examen à ce point de vue serait assez fréquemment négatif pour que Concetti ait admis une catégorie de méningites amicrobiennes. Hutinel n'admet cette opinion que sous toutes réserves.

Cytodiagnostic. — Le cytodiagnostic du liquide céphalo-rachidien, dû à Widal, Sicard et Ravaut [4], est basé sur la même méthode que le cytodiagnostic en général, c'est-à-dire sur la recherche des éléments figurés qui y sont contenus

(1) Dircksen. Thèse de Paris, 1901.
(2) Wolf. Thèse de Paris, 1901.
(3) Denigès et Sabrazès. *Revue de méd.* 1896.
(4) Widal, Sicard et Ravaut. *Soc. de biol.*, octobre 1900.

à l'état pathologique comparativement à l'état normal. Cette méthode a donné, en ce qui concerne le liquide céphalo-rachidien, des résultats d'une valeur indiscutable pour le diagnostic des diverses catégories de méningites.

A l'état normal, cette humeur ne renferme point d'éléments figurés. Il faut employer une centrifugation énergique[1] pour y déceler la présence de quelques rares lymphocytes. Il n'en est pas de même dans les méningites.

Dans les processus aigus, les méningites bactériennes, on constate en général une prédominance marquée des éléments polynucléés (*polynucléose*), tandis que dans les processus chroniques, on trouve en plus grand nombre les lymphocytes (*lymphocytose*), en particulier dans les méningites tuberculeuses.

Mais il ne faudrait pas systématiquement conclure de la lymphocytose à la méningite tuberculeuse et de la polynucléose à une méningite bactérienne non tuberculeuse. La réaction lymphocytaire indique simplement et exclusivement la chronicité et la lenteur du processus; la réaction polynucléaire, son acuité. Ainsi on pourra parfaitement constater la polynucléose dans une méningite tuberculeuse, soit que celle-ci subisse momentanément une exacerbation aiguë, soit qu'elle se complique d'une infection méningée secondaire due à des micro-organismes étrangers (Bernard)[2]. Réciproquement, la lymphocytose peut se manifester au cours d'une méningite aiguë bactérienne, si l'examen du liquide céphalo-rachidien est fait soit au déclin de la maladie, lorsque le processus ne présente plus aucune acuité, soit à un moment où l'intensité de l'inflammation subit un temps d'arrêt (Sicard et Brécy; Griffon et Gaudy; Achard et Laubry). On peut ainsi, dans certains cas, grâce à l'examen cytoscopique, suivre l'évolution d'un processus de méningite et voir la lymphocytose succéder, dans la période de décroissance, à la polynucléose et celle-ci reprendre de nouveau s'il survient une aggravation.

Comme on le voit, l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien fournit incontestablement des éléments du plus haut intérêt dans le diagnostic des méningites. Il n'est pas douteux qu'il aide actuellement à distinguer d'autres affections certaines modalités cliniques de cette maladie. Avant la ponction lombaire et les méthodes d'examen qui en dérivent, les formes insidieuses, larvées, ambulatoires, tantôt très graves et tantôt bénignes, étaient souvent méconnues, et quant aux formes curables, dont les exemples aujourd'hui se multiplient, elles étaient à peu près ignorées (Achard).

Il ne faudrait pas cependant se fier d'une façon exclusive et absolue aux résultats de l'examen cytoscopique pour formuler un diagnostic. Ici, comme ailleurs, la clinique doit marcher de pair avec le laboratoire. On ne doit pas oublier, en effet, que les modifications cytologiques du liquide céphalo-rachidien ne sont pas limitées aux méningites pures. Dans tous les processus chroniques qui peuvent intéresser les méninges : tabes, syphilis, sclérose en plaques, pachyméningite cervicale hypertrophique, on trouve la lymphocytose. Achard et Laubry l'ont constatée dans un cas de tumeur du cervelet. Rendu et Géraudel[3] ont décelé dans un cas de fracture du crâne une modification de la formule cytologique qui aurait pu faire penser à une méningite.

[1] On trouvera une description résumée de la technique de l'examen cytoscopique du liquide céphalo-rachidien dans l'ouvrage suivant : SICARD. Le liquide céphalo-rachidien. Paris, 1902, Masson, édit.

[2] BERNARD. *Lyon méd.*, 1901, n° 20.

[3] RENDU et GÉRAUDEL. *Soc. méd. des hôp.*, 11 juillet 1901.

D'autre part, le fait de retirer par la ponction lombaire un liquide clair, sans lymphocytose ni polynucléose, normal en un mot, ne suffit pas à éliminer d'emblée et sans autre investigation clinique le diagnostic de méningite. Achard et Laubry citent un fait dans lequel le liquide fut trouvé normal pendant la vie et où l'autopsie vint démontrer la présence d'une méningite. Sans doute, dans les cas de ce genre, des adhérences morbides empêchent la libre communication entre les méninges crâniennes et rachidiennes.

Perméabilité méningée. — A l'état normal les méninges restent absolument imperméables, de dehors en dedans, au passage des substances médicamenteuses versées dans le torrent circulatoire. On peut donner pendant plusieurs jours de l'iodure de potassium à un homme sain, sans que la moindre trace de ce corps puisse être décelée dans le liquide céphalo-rachidien.

Dans les méningites aiguës microbiennes, cette imperméabilité, malgré les lésions des méninges, n'est en aucune façon modifiée [Griffon [1], Sicard et Brécy [2]], tandis qu'elle paraît l'être, sinon toujours, du moins assez fréquemment, dans la méningite tuberculeuse. D'après Griffon, cette persistance de l'imperméabilité méningée à l'iodure s'expliquerait, dans les cas de méningite à diplocoque de Weichselbaum qu'il a étudiés, par la présence de la couenne résistante qui recouvre la méninge et qui peut offrir un obstacle suffisant au passage du sel ioduré.

Marche. Durée. Terminaisons. — Les méningites aiguës ont une évolution ordinairement très rapide. La durée totale de leurs deux périodes n'excède souvent pas une semaine. Elle est ordinairement de cinq à six jours et peut d'ailleurs ne pas durer plus de trois ou quatre jours. La mort peut, en effet, survenir de façon très précoce avant la période de paralysie. Le malade est alors emporté au milieu des contractures, dans un accès convulsif, par exemple. Il arrive aussi qu'il succombe, au cours de la maladie, d'une façon presque subite.

D'autres fois les phénomènes de la première période se réduisent à fort peu de chose; et l'on peut voir, surtout au cours des méningites secondaires restées latentes, la mort survenir après quelques heures de coma.

La mort a été considérée longtemps comme la terminaison naturelle, presque constante et fatale, des méningites aiguës. Si le pronostic reste toujours à peu près aussi grave en ce qui concerne la majorité des méningites suppurées, il faut reconnaître qu'aujourd'hui la connaissance relativement récente des méningites séreuses a conduit à la constatation de cas de guérison beaucoup plus nombreux qu'on ne soupçonnait autrefois, d'autant plus qu'on était alors volontiers tenté, en présence d'une guérison réelle, de rapporter la maladie, non pas à une méningite véritable, mais au méningisme ou à ce que l'on appelait une pseudo-méningite, syndromes hybrides dont la ponction lombaire et l'examen du liquide céphalo-rachidien ont singulièrement restreint l'importance.

La guérison peut d'ailleurs être incomplète et on a vu la maladie enrayée, aboutir à un processus d'inflammation atténué, chronique. Ce processus, d'ailleurs, laisse après lui des lésions irréparables. Les sujets ainsi guéris sont demeurés atteints d'hydrocéphalie, de paralysies, d'affaiblissement intellectuel,

(1) GRIFFON. *Soc. de biol.*, 11 janvier et 29 mars 1901.
(2) SICARD et BRÉCY. *Soc. méd. des hôp.*, 19 avril 1901.

d'idiotie. Au bout d'un laps de temps plus ou moins long, on a pu voir leurs lésions se raviver et la mort survenir à la suite d'une nouvelle poussée méningitique.

La guérison intégrale et définitive peut cependant être obtenue. Cette terminaison favorable serait annoncée, d'après les auteurs classiques, par l'atténuation des phénomènes comateux ou délirants : la fièvre tombe, le sommeil revient, puis il se fait progressivement une sorte de réveil intellectuel, en même temps que l'état général s'améliore. Dans les cas de ce genre, on peut, après avoir constaté, par l'examen cytoscopique du liquide céphalo-rachidien, la polynucléose pendant la phase aiguë, trouver dans la période de déclin la lymphocytose. Il semble aujourd'hui qu'il faille particulièrement rapporter ces guérisons à la méningite pneumococcique (Netter, Rüneberg, Hutinel).

Formes cliniques. — La méningite aiguë présente un certain nombre de variétés cliniques qui s'éloignent plus ou moins du type classique que nous avons décrit. Ces variétés dépendent de la nature des lésions méningées, de leur localisation, de leur étendue et de leur agent microbiologique. De plus, le tableau clinique peut différer notablement, suivant que la méningite survient au cours d'une bonne santé apparente (méningite primitive) ou qu'elle se montre au cours d'une maladie générale aiguë préexistante (méningite secondaire). Il varie enfin avec l'âge des sujets atteints. Il y a lieu de passer en revue ces diverses formes, dont la connaissance est naturellement très importante au point de vue pratique.

Méningite primitive. — La distinction qui est faite entre les méningites primitives et les méningites secondaires n'a de valeur qu'au point de vue clinique. Il faut donc comprendre sous le terme de méningite primitive la méningite dont les accidents éclatent en pleine santé, sans cause déterminante appréciable, ou à la suite d'une affection locale. Le terme de méningite secondaire s'applique à la méningite qui survient au cours d'une affection générale aiguë, telle que la pneumonie, la fièvre typhoïde, etc.

Les méningites primitives résultent parfois d'une infection microbienne dont la source est inconnue du vivant du malade, et reste cachée même après l'examen nécropsique le plus soigneux. Il est probable qu'une lésion insignifiante a pu être la porte d'entrée des microbes pathogènes, qui ont passé dans la circulation générale et se sont ensuite fixés sur les méninges. Les accidents méningitiques sont alors soudains et tout à fait imprévus. Les méningites succédant aux lésions septiques de la face et du cuir chevelu s'expliquent très facilement, ainsi que nous l'avons vu, par les communications qui existent entre les vaisseaux intra et extracrâniens. Quant aux méningites qui compliquent les traumatismes accompagnés de plaies plus ou moins étendues, et parfois pénétrantes, du crâne, leur développement est la résultante soit d'une infection immédiate et directe des méninges et du cerveau mis à nu, soit d'une propagation infectieuse due à la contamination de la plaie primitive. Les symptômes méningitiques peuvent, dans ces derniers cas, passer quelque temps inaperçus, si l'on commet l'erreur de les rapporter à la commotion cérébrale. Cependant, cette erreur ne saurait être de longue durée et le tableau symptomatique ne tarde pas à traduire l'existence de la méningite. Les méningites primitives sont, d'une manière générale, celles qui se rapprochent le plus du type clinique que nous avons décrit. Leur évolution est ordinairement franche. Quelquefois pourtant

la méningite est précédée ou accompagnée d'abcès cérébraux et de phlébite des sinus.

Méningites secondaires. — Les méningites secondaires les plus fréquentes sont celles qui se développent au cours de la pneumonie et de la fièvre typhoïde. Leurs caractères se trouvent souvent masqués par ceux qui appartiennent à la maladie primitive. Survenant au cours d'un état adynamique prononcé, elles provoquent une réaction bien moins vive. Leur invasion est insidieuse, leurs symptômes peu nets. Dans les états ataxo-adynamiques graves, il n'est pas rare, en effet, d'observer des signes tels que : délire violent, grande agitation, hyperthermie, puis coma, sans que les méninges et le cerveau soient atteints de lésions appréciables. La méningite dès lors ne saurait être affirmée dans tous les cas avec certitude. Il est possible qu'on la suppose lorsqu'elle n'existe pas, et qu'on la méconnaisse lorsqu'elle existe. D'ailleurs il arrive encore qu'elle reste tout à fait latente, aucun symptôme nouveau ne venant éveiller l'attention du médecin à son sujet ; elle n'est découverte qu'à l'autopsie. Dans beaucoup d'autres cas, il est vrai, elle se traduit par des signes qui permettent parfaitement de la reconnaître. Ce sont en particulier : la raideur de la nuque, les contractures, les convulsions, les vomissements joints à la constipation, la céphalalgie très intense, le signe de Kernig. Il ne faut pas s'attendre toutefois, et c'est la remarque la plus importante qu'on doive faire à propos des méningites secondaires, à rencontrer l'expression symptomatique franche et l'évolution régulière des méningites primitives.

Méningite à pneumocoques. — Il n'est pas possible, à l'heure actuelle, de classer les méningites d'après les microbes qui les déterminent. Ce mode de classification nosologique a pu être très légitimement tenté par Courtois-Suffit pour les pleurésies purulentes. Mais ici il n'est pas applicable. La nature et l'évolution des symptômes ne permettent pas de différencier les méningites microbiennes les unes des autres ; ou plutôt pareille différenciation ne peut être faite que pour la méningite tuberculeuse, à bacilles de Koch, qui se sépare nettement par un certain nombre de caractères très particuliers des méningites non tuberculeuses.

Il est cependant un type de méningite qui, sous la réserve des remarques précédentes, mérite quelques considérations particulières : c'est la méningite pneumococcique. Cette méningite coïncide, dans les trois quarts des cas, avec la pneumonie. Mais on peut la rencontrer, en dehors de cette dernière, à la suite d'une lésion quelconque de nature pneumococcique. Elle accompagne souvent la pneumonie compliquée d'endocardite pneumococcique. Elle peut survenir avant, pendant ou après elle.

Lorsqu'elle se manifeste au cours de la pneumonie, elle reste latente dans la moitié des cas. Un délire bruyant, intense, une élévation brusque de la température (Jaccoud), au cours ou après la défervescence d'une pneumonie, doivent attirer l'attention et faire craindre une complication méningée. Dans les autres cas, elle se révèle par les signes ordinaires des méningites aiguës. Il n'y a pas, dans la méningite pneumococcique, de symptôme particulier qui spécifie sa nature bactériologique. Mais il est cependant possible de soupçonner cette origine dans certaines occasions, en se fondant sur l'existence antérieure ou simultanée d'une lésion à pneumocoques, susceptible d'être incriminée comme cause de la méningite.

Dans un cas d'Ortmann, par exemple, il existait dans les fosses nasales une

tumeur sarcomateuse fournissant une sécrétion séro-purulente dans laquelle on avait décelé le pneumocoque, avant l'explosion des accidents méningitiques. Lorsque ceux-ci apparurent, la nature pneumococcique de la méningite dut naturellement être admise, et l'autopsie montra l'exactitude du diagnostic [1]. Il est certain qu'on pourrait encore se guider, de la même façon, sur l'existence d'une otite à pneumocoques, sur celle d'une pneumonie antécédente, sur la coexistence d'une endocardite aiguë, d'une pleurésie purulente à pneumocoques, ou sur l'apparition simultanée de plusieurs affections pneumococciques dans une même famille. Néanmoins ces considérations ne permettront jamais d'affirmer absolument le diagnostic. Il faudra toujours faire des réserves, en raison de la possibilité d'une infection secondaire des méninges par un microbe autre que le pneumocoque.

Méningites typhiques. — La méningite qui se rencontre au cours de la fièvre typhoïde ne reconnaît pas toujours pour cause le bacille d'Eberth. Elle peut être due à divers microbes : au streptocoque, au colibacille, au pneumocoque, au bacille pyocyanique. Ces microbes, agents ordinaires des infections secondaires, ont sans doute pour portes d'entrée les ulcérations intestinales. Au point de vue symptomatologique, la méningite secondaire à la fièvre typhoïde présente quelques particularités : absence fréquente de la céphalalgie et des vomissements, inconstance de la constipation. Elle peut se manifester au début par un frisson intense et un délire violent et persistant. Il n'est pas sans intérêt de rappeler ici que le signe de Kernig a été constaté dans la fièvre typhoïde. On ne saurait donc se baser exclusivement sur ce symptôme pour conclure, dans le doute, à l'existence d'une méningite au cours de la fièvre typhoïde. La formule cytologique de la méningite typhique paraît être surtout lymphocytaire (Vaquez, Sicard).

Méningites otiques. — Toutes les lésions de l'oreille peuvent produire la méningite. Mais c'est en particulier l'otite moyenne aiguë qui provoque l'infection secondaire des méninges. Généralement, au début de l'otite, ou dans le cours de l'otorrhée qui fait suite à la période aiguë initiale, surviennent de la céphalalgie, des vomissements, de la fièvre précédée ou non de frissons. Puis suivent la plupart des symptômes cliniques de la méningite suppurée.

Dans d'autres cas, les accidents affectent une marche suraiguë : le malade est subitement pris de convulsions, puis tombe dans le coma et meurt.

La méningite otique présente quelquefois certaines particularités en rapport avec la localisation infectieuse qui lui a donné naissance. C'est ainsi que la paralysie faciale, du type périphérique, y est plus fréquente que dans les autres formes de méningites, et peut quelquefois en marquer le début. Lorsque l'infection se propage à la base du crâne, on constate du strabisme, des paralysies des muscles oculaires, de l'inégalité pupillaire (myosis du côté de l'oreille malade). La fièvre et les troubles du pouls ne paraissent pas subir de modifications spéciales dans cette forme de méningite.

Méningites séreuses. — Les méningites séreuses, étant presque toujours secondaires et survenant au cours d'infections plus ou moins graves, rentrent, à un certain point de vue, dans les formes dont nous nous sommes occupés jusqu'ici. Mais ce qui les distingue particulièrement, quelle qu'ait été l'infec-

[1] Boulay. *Des affections à pneumocoques indépendantes de la pneumonie franche.* Thèse de Paris 1891.

tion originelle qui leur a donné naissance, c'est que les symptômes y sont en général moins réguliers, moins marqués, souvent même très atténués.

Les vomissements sont assez régulièrement constatés. Mais la céphalée peut faire défaut ou être très légère, ainsi que la constipation, quelquefois remplacée par la diarrhée. Le délire est beaucoup moins violent et moins persistant que dans les méningites suppurées. Les paralysies sont relativement rares, ainsi que les convulsions, tandis que les contractures, la raideur de la nuque, le signe de Kernig manquent rarement.

Quincke a signalé, comme symptôme fréquent et d'une grande valeur diagnostique, la congestion de la rétine et de la papille du nerf optique, que l'on peut constater à l'ophtalmoscope. Cette hyperémie guérit généralement dans les cas favorables. Mais elle peut aussi aboutir à l'atrophie du nerf optique. Le strabisme, les troubles papillaires, les paralysies oculaires sont plus rares que dans les méningites suppurées.

La fièvre peut manquer. En tout cas, il faut toujours, en ce qui la concerne, penser à l'influence de la maladie primitive à la suite de laquelle s'est développée la méningite.

La marche est généralement peu régulière. La durée peut être longue, avec des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Mais ce qui constitue peut-être le caractère le plus saillant de cette forme de méningite, c'est qu'à elle ressortit le plus grand nombre, sinon la totalité, des cas de méningites curables. On peut affirmer aujourd'hui, en présence de faits indéniables, que beaucoup de méningites séreuses guérissent. La guérison peut être d'ailleurs incomplète, ainsi que nous le disions plus haut, et alors la maladie laisse après elle de l'hydrocéphalie, des scléroses cérébrales, etc....

Méningite des nouveau-nés. — Chez les nouveau-nés et chez les enfants jusqu'à deux ans, la méningite débute ordinairement d'une façon brusque par une fièvre intense et des convulsions généralisées qui peuvent d'ailleurs se répéter à plusieurs reprises et auxquelles succèdent la raideur de la nuque, le strabisme, le trismus, diverses contractures localisées, des paralysies, de l'accélération des mouvements respiratoires. Peu après, la somnolence et le coma surviennent. Le petit malade est emporté rapidement en quelques jours, soit au milieu d'une attaque éclamptique, soit dans le collapsus terminal. Les convulsions généralisées, qui marquent chez le tout jeune enfant le début de la méningite, ont valu à cette forme infantile de la maladie le nom de *forme convulsive* (Rilliet et Barthez).

Méningite des enfants. — Chez les enfants de cinq à quinze ans, la méningite aiguë suit l'évolution typique qui a fait l'objet de notre description détaillée. Les phénomènes d'excitation cérébrale sont très accentués; la céphalalgie est très vive, accompagnée de photophobie; la fièvre intense, la constipation constante, le délire très prononcé avec carphologie et grande agitation, qui oblige souvent à attacher le petit malade dans son lit. Les troubles du pouls et de la respiration et les troubles vaso-moteurs sont très manifestes. La terminaison se fait dans le coma après une durée totale de six à huit jours. Il ne faut pas oublier que c'est chez les enfants que se rencontrent le plus fréquemment les cas de méningite séreuse.

Méningite des vieillards. — La méningite est rare chez les vieillards. Elle offre une symptomatologie très atténuée : la céphalalgie est nulle ou peu prononcée, en tout cas rarement accusée par le malade; le délire est plutôt doux,

sans cris ni grande agitation; le désordre intellectuel se traduit par de l'hébétude, de l'incohérence des actes et des réponses. La fièvre est peu intense et révélée seulement par le thermomètre. Il y a de l'insomnie, puis de la stupeur, de la somnolence et du coma. On ne constate que rarement les vomissements et la photophobie et presque jamais les contractures et les soubresauts de tendons. L'invasion de la maladie est insidieuse, son évolution torpide et sans grande réaction, sa durée courte.

Méningite des alcooliques. — Chez les alcooliques, la méningite est parfois latente. On a signalé certains cas, fort importants à connaître au point de vue médico-légal, dans lesquels la mort est survenue presque subitement chez des individus alcooliques, en apparence bien portants. L'autopsie a révélé cependant l'existence de la suppuration méningée. Dufour[1] rapporte un cas de méningite alcoolique, vérifié à l'autopsie, dans lequel l'examen du liquide céphalo-rachidien décela la lymphocytose.

Variétés anatomiques. — Est-il possible de discerner par une étude symptomatologique attentive, la localisation exclusive ou prédominante des lésions méningitiques? On a poussé autrefois très loin les distinctions anatomo-pathologiques, et certains auteurs ont distingué : une méningite de la convexité, une méningite de la base et des méningites cérébelleuse, bulbaire, ventriculaire, etc., à titres de formes de la méningite aiguë. Ces distinctions sont tout à fait artificielles et n'ont que peu d'importance au point de vue pratique. Il faut toujours être très réservé dans l'énoncé de ces diagnostics topographiques, que vient souvent infirmer l'autopsie. Ils ne peuvent être, en effet, fondés que sur des nuances cliniques délicates, inconstantes et d'une appréciation difficile.

Dans la *méningite de la convexité*, les troubles moteurs, le délire, l'agitation, l'hyperthermie sont particulièrement intenses. Dans la *méningite de la base*, très grave, les phénomènes bulbaires sont très accentués : altérations du pouls, troubles précoces de la respiration. De plus, les paralysies et contractures affectent surtout le domaine des nerfs crâniens. On a noté dans cette forme un phénomène assez caractéristique. C'est une hyperesthésie généralisée et accentuée au point qu'on ne peut toucher les malades sans leur arracher des cris.

Les *méningites ventriculaires* (inflammation de la toile et des plexus choroïdes; exsudat séro-purulent ou purulent dans les ventricules) sont rares. Elles affectent surtout les nourrissons. Les *méningites unilatérales* se traduisent par la prédominance des troubles moteurs d'un côté du corps, celui qui est opposé à l'hémisphère cérébral affecté. Les *méningites circonscrites* ont une symptomatologie qui varie avec la topographie des lésions et avec les localisations fonctionnelles des régions encéphaliques au niveau desquelles elles siègent.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Les éléments principaux sur lesquels se fonde le ***diagnostic*** des méningites aiguës sont : le début brusque et fébrile de la maladie; les symptômes mani-

(1) Dufour. *Soc. méd. des hôp.*, 17 octobre 1901.

festes d'excitation cérébrale; la céphalalgie très intense accompagnée de photophobie; les vomissements; la constipation; les troubles de l'intelligence; les troubles oculaires; les contractures, particulièrement la raideur de la nuque; le signe de Kernig: les convulsions; auxquels succèdent bientôt les phénomènes envahissants de torpeur et de dépression intellectuelle.

Cet ensemble de symptômes éveille tout d'abord l'idée de méningite. Mais lorsqu'il se manifeste, indique-t-il nécessairement la présence de lésions des méninges? Il est certain que la symptomatologie des méningites est tout entière d'emprunt et qu'elle décèle beaucoup plutôt la souffrance des zones corticales du cerveau et des nerfs crâniens que des méninges elles-mêmes. Or, on avait autrefois constaté que tous les symptômes de la méningite pouvaient se produire sans qu'il soit possible de trouver, à l'autopsie, la moindre lésion de ces membranes. D'où la création d'une catégorie de *pseudo-méningites* (Kranhals) (1).

Pour désigner cet ensemble de phénomènes pouvant faire croire à la présence de la méningite lorsque celle-ci n'existait pas réellement, du moins en apparence, Dupré inventa, en 1894, le terme de *méningisme* (2). Sous des influences diverses, réflexes, toxiques, infectieuses, dynamiques, de nature purement nerveuse, le syndrome méningo-cortical aurait pu naître et se manifester cliniquement, et l'on décrivit alors un méningisme hystérique, helminthiasique, pneumonique, typhique, grippal, rhumatismal. Mais peu à peu s'approfondit la connaissance des lésions réelles des méningites. Tandis que l'on considérait auparavant comme une altération pour ainsi dire banale et sans importance un peu d'hyperémie ou d'œdème des méninges, on en vint plus tard à attribuer à ces modifications anatomiques leur valeur véritable, lorsqu'on s'aperçut que le liquide de cet œdème pouvait contenir les microorganismes pathogènes de la maladie au cours de laquelle s'était manifesté ce méningisme soi-disant sans lésions. C'est ainsi que Pfuhl et Walter trouvèrent le bacille de Pfeiffer et le streptocoque dans le liquide séreux des méninges simplement œdématiées. Tandis que Grasset (3) qualifiait de méningisme typhique pur et simple un cas de fièvre typhoïde avec symptômes méningitiques, sans autres lésions, à l'autopsie, que l'œdème, Boden (4), dans un cas analogue, où les phénomènes méningés avaient été assez accentués pour masquer la maladie causale et faire croire à une méningite aiguë, et où l'autopsie révéla seule la présence d'une fièvre typhoïde avec infiltration séreuse des méninges et liquide dans les ventricules, trouva le bacille d'Eberth dans les liquides d'infiltration. Ces notions nouvelles de l'anatomie pathologique pure des méningites vinrent ainsi, peu à peu, restreindre considérablement le cadre du méningisme.

Ce n'est même pas la curabilité des accidents attribuables au méningisme pur et simple qui constitue pour celui-ci une caractéristique indiscutable. En effet, depuis la connaissance des méningites séreuses, depuis la découverte des données diagnostiques fournies par l'examen du liquide céphalo-rachidien, nombre de cas curables qui eussent été autrefois classés, comme dépourvus de lésions, dans la catégorie du méningisme, sont considérés aujourd'hui comme des méningites légitimes.

(1) Kranhals. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894, LIV, 89.
(2) Dupré. *Congrès de méd. int. de Lyon*, 26 octobre 1894.
(3) Grasset. *Clin. méd. de l'hôpital Saint-Éloi*, Montpellier, 1895.
(4) Boden. *Zeitsch. f. prakt. Aerzte*, 1899, n° 8.

Est-ce à dire que cet ensemble de symptômes qualifié de méningisme ne puisse se produire sans qu'il existe de lésions des enveloppes de l'encéphale? Assurément non. Mais, réduit à cette catégorie de faits, le méningisme pourrait bien n'être que le résultat d'une prédisposition individuelle, souvent héréditaire, la manière de réagir de tel ou tel sujet sous telles ou telles influences. Dans cette hypothèse on serait alors le plus souvent en présence d'accidents analogues à ceux de l'hystérie [Roesch (1), Gilles de la Tourette (2)] se produisant soit en apparence spontanément, comme cela a lieu dans le *méningisme hystérique*, la *pseudo-méningite hystérique* (Huchard) (3), soit sous l'influence d'un des nombreux agents provocateurs de l'hystérie, tels que les intoxications, les infections diverses, l'helminthiase, etc., etc.

Quoi qu'il en soit, il faudra toujours, pour établir avec sécurité un diagnostic de méningite, avoir présents à l'esprit les cas de ce genre et ne pas les confondre avec ceux où il existe réellement des altérations anatomiques des méninges.

Le diagnostic tirera souvent grand parti des données étiologiques. Aussi faudra-t-il toujours, en présence de symptômes méningitiques, rechercher avec le plus grand soin toutes les causes possibles de l'infection méningée. On examinera les téguments de la face et du crâne, on inspectera les cavités pharyngienne, nasale, etc., et l'on auscultera avec soin les poumons et le cœur. La révélation d'une cause manifeste d'infection méningée sera un grand appoint pour la détermination du diagnostic.

Nous ne nous étendrons pas longuement sur le diagnostic différentiel de la méningite aiguë, car l'étude des éléments de ce diagnostic sera faite très complètement au chapitre relatif à la méningite tuberculeuse. Nous prions le lecteur de s'y reporter.

La *méningite tuberculeuse* se traduit par des symptômes de même ordre que la méningite aiguë. Mais son évolution subaiguë constitue un caractère différentiel très important : invasion moins soudaine, fièvre moins vive et moins continue, délire moins intense, périodes mieux accusées, marche moins rapide, tels sont les principaux signes qui distinguent la méningite tuberculeuse. Il faut aussi tenir grand compte des éléments étiologiques, soit que l'investigation clinique fasse découvrir l'existence d'une tuberculose locale antérieure, soit qu'elle décèle au contraire une affection septique susceptible de s'être propagée aux méninges.

Les *abcès du cerveau*, consécutifs à une otite moyenne, donnent naissance à une réaction cérébrale et à des symptômes généraux qui diffèrent souvent très peu de ceux qui sont déterminés par la méningite aiguë consécutive à la même lésion. On conçoit qu'il puisse y avoir les plus grandes difficultés pour l'établissement du diagnostic. Les signes basés sur l'existence d'une paralysie localisée, sur la suppression d'une otorrhée ancienne, sur la circonscription des symptômes, sur les caractères de la céphalalgie, n'ont pas une valeur absolue et ne peuvent guère que faire soupçonner l'abcès, sans qu'on puisse rejeter l'hypothèse de méningite.

Pour ce qui est du diagnostic des méningites aiguës avec les tumeurs cérébrales, le rhumatisme cérébral, le delirium tremens, l'urémie, les pseudo-

(1) Roesch. Thèse de Paris, 1895.
(2) Gilles de la Tourette. *Soc. méd. des hôp.*, 10 janvier 1896.
(3) Huchard. *Soc. méd. des hôp.*, 13 décembre 1895.

méningites hystériques, les accidents cérébraux de la fièvre typhoïde, des fièvres éruptives, des septicémies, etc., ce que nous dirons ultérieurement sur les caractères différentiels qui existent entre ces diverses maladies et la méningite tuberculeuse s'applique assez exactement au diagnostic des méningites aiguës, pour qu'il ne soit pas utile de les indiquer ici par avance.

Le **pronostic** des méningites aiguës est des plus sombres. Les cas de guérison, indiscutables, ainsi que nous l'avons vu, restent cependant assez rares. Mais, au fur et à mesure que nous arriverons à distinguer mieux les formes bénignes dont on n'avait aucune notion il n'y a encore que quelques années, il est probable que le nombre des guérisons augmentera proportionnellement.

Nous avons vu chemin faisant que la guérison n'est pas toujours complète et que la maladie peut laisser derrière elle des traces, quelquefois ineffaçables, de son passage. De plus la guérison apparente n'est parfois qu'une plus ou moins longue rémission, après laquelle une nouvelle poussée méningitique peut venir emporter le malade.

TRAITEMENT

Traitement curatif. — Il n'existe pas de méthode de traitement efficace des méningites. On est donc bien obligé de se borner à la prescription des médicaments répondant simplement à des indications symptomatiques. C'est ainsi qu'on opposera : à l'hyperthermie, les antipyrétiques ; à la constipation, les évacuants (calomel) ; à la céphalalgie, les applications de glace sur la tête rasée ; à l'agitation excessive, au délire et à l'insomnie, les narcotiques. Les émissions sanguines et les révulsifs, dont on faisait autrefois grand usage, ne répondent à aucune indication utile. Comme ils peuvent être une cause d'affaiblissement et de souffrance pour le malade, il n'y a pas lieu de les mettre en œuvre, à moins de circonstances spéciales.

Les bains froids ont été préconisés. Mais les bains chauds (38 à 40°) paraissent avoir une influence infiniment meilleure dans le traitement des méningites. Ils calment les troubles nerveux, diminuent la douleur et les contractures, provoquent la diurèse.

La ponction lombaire peut amener dans certains cas une amélioration réelle. Mais, tandis que comme procédé de diagnostic, à cause de la très petite quantité de liquide qu'il faut extraire, elle n'est généralement pas dangereuse et n'est guère contre-indiquée dans la grande majorité des cas, au contraire, comme moyen thérapeutique, elle paraît devoir être évitée chez certains sujets. Martin (1) la déconseille chez les malades atteints d'affections organiques du cerveau et de la moelle, Ossipow (2) chez les artério-scléreux. Il n'y a d'ailleurs jamais lieu d'extraire une grande quantité de liquide, même dans un but thérapeutique.

On a conseillé la trépanation et le drainage de l'arachnoïde, qui ont donné à Maty, dans un cas, un résultat favorable (3).

Il est toujours indiqué de placer les malades dans une chambre bien aérée, à l'abri de la lumière et du bruit, qui peuvent les impressionner très péniblement.

(1) MARTIN. *Lyon méd.*, 1898, n° 41.
(2) OSSIPOW. *Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 4 avril 1901.
(3) MATY. *Écho méd. du Nord*, 1898.

[*G. GUINON.*]

Traitement prophylactique. — Le traitement préventif doit bénéficier des connaissances acquises sur l'étiologie des méningites. Il faudra soigner avec la plus grande attention toutes les lésions infectieuses locales qu'on sait pouvoir être le point de départ des affections méningées. Les lésions traumatiques et les affections septiques du cuir chevelu ou de la face devront être pansées avec toute la rigueur des méthodes antiseptiques. On ne négligera jamais les affections auriculaires; on s'attachera toujours à les guérir rapidement par un traitement approprié. Il n'est pas douteux qu'en agissant ainsi, le médecin n'exerce une action prophylactique efficace et salutaire.

CHAPITRE II

MÉNINGITE TUBERCULEUSE

Définition. Divisions. — La pie-mère constitue un des lieux de prédilection de l'infection tuberculeuse. Le bacille de Koch y détermine plusieurs modes de réaction qui sont tout à fait comparables à ceux qu'il provoque au niveau des séreuses pleurale, péritonéale ou articulaires.

Lorsque l'inoculation bacillaire s'effectue en un point limité de la méninge, elle amène en ce point l'organisation d'un tubercule ou d'un groupe de tubercules strictement localisé et susceptible de subir toutes les phases évolutives de ce genre de lésion. Il y a, peut-on dire, une culture locale du bacille tuberculeux, et la conglomération tuberculeuse qu'elle fait naître peut ne pas s'accroître, ou ne s'accroître que très lentement. Elle constitue une tumeur dont le volume très variable peut ne pas excéder celui d'un grain de mil ou bien acquérir celui d'une noix, voire même d'un œuf de poule. Elle atteint naturellement la substance cérébrale sous-jacente, qu'elle envahit ou qu'elle comprime. Elle se comporte comme une tumeur cérébrale et son histoire n'est par suite qu'un cas particulier de l'histoire de ces tumeurs. Les symptômes qu'elle provoque sont le plus souvent des symptômes systématisés, locaux, en rapport avec le point de l'encéphale atteint par le tubercule. C'est là une première forme bien différenciée de la tuberculose méningée.

Une seconde forme plus fréquente, c'est la granulie des méninges. Elle est caractérisée par une éruption souvent étendue de multiples granulations tuberculeuses disséminées le long des vaisseaux pie-mériens et n'ayant déterminé autour d'elles que peu ou pas de réaction inflammatoire. L'éruption granuleuse constitue toute la lésion. Elle résulte d'un apport souvent considérable de bacilles par les voies sanguine ou lymphatique. Il est à supposer que dans la grande majorité des cas cet ensemencement bacillaire est dû à l'irruption dans la circulation générale d'une masse de produits tuberculeux, riches en microbes virulents. Ceux-ci se fixent en même temps non seulement sur les méninges, mais sur le péritoine, sur les plèvres, sur les séreuses articulaires et dans la plupart des viscères, de telle sorte que presque tous les organes sont criblés de granulations. La granulie méningée n'est, dans ce cas, qu'une localisation de la tuberculose miliaire aiguë. Aussi ne joue-t-elle dans la maladie qu'un rôle effacé et parfois muet : les symptômes généraux, dans cette

forme de tuberculose diffuse, priment naturellement les symptômes locaux.

Dans sa troisième forme, la plus commune, l'infection tuberculeuse des méninges provoque une réaction inflammatoire intense dont les produits se mêlent aux produits tuberculeux proprement dits. C'est la méningite tuberculeuse, véritable tuberculose locale suppurée, qu'on ne saurait mieux comparer qu'aux tuberculoses articulaires communes et aux tuberculoses sous-cutanées qui amènent la production des abcès froids.

Il faut reconnaître avec Chantemesse que si, cliniquement, la distinction que nous venons d'établir entre l'infiltration granuleuse ou la granulie des méninges et la méningite tuberculeuse est dans le plus grand nombre des cas parfaitement justifiée, la séparation ne doit pas toujours être absolue. « Anatomiquement on ne peut pas forcer les termes, réserver le nom de méningite à l'exsudation purulente et refuser cette appellation à l'infiltration granuleuse de la pie-mère qui s'accompagne presque constamment de petits nodules d'exsudats fibrineux siégeant le long des petits vaisseaux [1]. »

La méningite tuberculeuse, pas plus que le tubercule méningé et que la granulie méningée, n'est primitive. Elle est la conséquence d'une lésion tuberculeuse antérieure d'un organe quelconque, le plus souvent des poumons. Mais très fréquemment la tuberculose locale dont elle relève est restée inappréciable cliniquement. La méningite tuberculeuse se présente donc d'ordinaire comme la première manifestation apparente de la tuberculose. C'est dans ce sens seulement qu'il faut entendre la qualification de primitive qui lui est si couramment appliquée. Dans un certain nombre de cas, il est vrai, elle est manifestement secondaire : elle succède, à titre de complication, à une tuberculose viscérale (poumons, intestin, etc.) déjà révélée cliniquement.

Nous ne traiterons ici que de la méningite tuberculeuse; car l'histoire de la granulie méningée appartient au chapitre de la tuberculose miliaire aiguë et la description clinique des gros tubercules méningés ressortit au chapitre des tumeurs cérébrales.

Historique. — L'existence de l'hydrocéphalie aiguë n'était peut-être pas absolument inconnue des auteurs anciens, si l'on s'en rapporte à certains fragments extraits des ouvrages d'Hippocrate, de Mercurialis, de Bonnet, de Sennert, de Morgagni, de Borsieri.

La première description méthodique et complète de la méningite tuberculeuse a été faite d'une façon très remarquable par Robert Whytt en 1768 [2]. Avant lui, on signale seulement quelques observations isolées dues à Duverney (1701), André de Saint-Clair (1732), Paisley (1733) et une mention très explicite, mais courte et incomplète, de Sauvages (1763).

Robert Whytt [2] rapportait tous les symptômes de la maladie à l'épanchement séreux ventriculaire. Fothergill (1771), Ludwig (1774), Odier (1779), etc., partagèrent après lui cette opinion.

Quin (1780), puis Edward Ford, dépassant cette notion, signalèrent, outre l'hydrocéphalie, une congestion pouvant aller jusqu'à l'inflammation. Gœlis (1815), Coindet (1817), Brachet, Abercrombie, Piorry (1822), désignèrent d'une façon très différente le siège de cette inflammation. Senn (1825) appliqua à la

(1) Chantemesse. Formes anormales de la méningite tuberculeuse de l'adulte. *Thèse de Paris*, 1884.
(2) Robert Whytt. Observations on the dropsy of the brain. Edinburgh, 1768.

maladie le nom de méningite et démontra que l'inflammation siégeait dans les mailles de la pie-mère.

Guersant (1827) vit les granulations et substitua le nom de méningite granuleuse à celui d'hydrocéphalie. Demongeot de Confébvron, son élève (1827), alla plus loin en affirmant la nature tuberculeuse des granulations. Papavoine, autre élève de Guersant, qualifia la maladie de tuberculeuse (arachnitis tuberculeuse). La nature tuberculeuse de la méningite fut rapidement confirmée par les travaux de Lediberder (1833), de Rufz (1835), de Fabre et Constant (1835), de Gerhardt (1835), de Valleix (1838).

Rilliet et Barthez, puis Legendre complétèrent à différents points de vue les données cliniques et étiologiques. Divers travaux intéressants furent écrits sur la question par Pivent (1852), Béchet (1852), Savouret (1853), Liégeard (1854), Surmay (1855), puis Bouchut, Empis, Archambault, etc.

Parmi les travaux ultérieurs, il faut particulièrement citer ceux de Le Bouteiller, Rendu, Landouzy, Dreyfous, Chantemesse.

Dans la période tout à fait récente prennent place les recherches basées sur l'examen du liquide céphalo-rachidien extrait à l'aide de la ponction lombaire : cytodiagnostic, cryoscopie, etc... dont nous avons déjà parlé (page 908) au chapitre Méningites aiguës.

ÉTIOLOGIE

La méningite tuberculeuse est une affection très commune : c'est la plus fréquente de toutes les méningites.

Age. — L'âge détermine d'une façon très manifeste l'aptitude à la maladie. Exceptionnelle chez le vieillard, rare après trente ans, elle se rencontre assez fréquemment chez l'adulte vers vingt ou vingt-cinq ans, et présente, d'après toutes les statistiques, son maximum de fréquence entre deux et sept ans. En effet, le relevé effectué par Archambault signale, sur quatre cent quatorze enfants, deux cent soixante-douze frappés entre ces deux âges; Bennett en signale cent quatre-vingt-deux sur deux cent soixante-cinq et Rilliet et Barthez soixante-quatorze sur quatre-vingt-quatorze. La méningite tuberculeuse devient bien moins fréquente au-dessous de deux ans. Elle est tout à fait exceptionnelle chez le nouveau-né. C'est donc avant tout une affection de la seconde enfance.

Sexe. — Toutes les statistiques (Coindet, Hessert, Archambault) s'accordent à établir que les deux sexes sont à peu près également frappés.

Climats. — Leur influence n'est point déterminée. La maladie sévit particulièrement dans les grandes villes : Londres, Paris, Berlin, Vienne; cela tient sans doute aux conditions diverses, si favorables à la contagion tuberculeuse, qui s'y rencontrent.

Saisons. — C'est au printemps surtout et en hiver que se développent les plus nombreux cas de méningo-tuberculose..

Comme dans toute maladie d'origine microbienne, il nous faut considérer successivement le germe infectant et le terrain de l'infection. Il nous faut examiner, d'une part, les conditions dans lesquelles s'effectue l'infection et les circonstances qui la favorisent, d'autre part les conditions qui déterminent la réceptivité de l'organisme à l'égard de l'infection.

Infection bacillaire. — Dans quelles conditions s'effectue l'infection bacillaire? Ainsi que nous l'avons déjà dit, la méningite survient, pour ainsi dire

toujours, chez un individu porteur d'une lésion tuberculeuse plus ou moins étendue et plus ou moins développée d'un organe quelconque. Cette lésion préalable, source de l'infection méningée, est le plus ordinairement restée latente : elle n'a encore provoqué aucune réaction générale ou locale, susceptible de la révéler cliniquement. C'est donc le plus souvent en pleine santé apparente que l'enfant est frappé.

D'autres fois, pourtant, la méningite tuberculeuse se déclare chez un sujet antérieurement atteint d'une tuberculose qui paraissait guérie ou chez un individu porteur, au moment de l'explosion des accidents méningitiques, d'une lésion tuberculeuse en évolution. Dans ce dernier cas, on peut dire que, frappé d'abord aux poumons, à l'intestin ou ailleurs, c'est par la tête que le malade meurt (Guersant).

Sources de l'infection. — Ce sont les poumons qui constituent la source la plus fréquente de l'infection méningée (neuf fois sur dix, suivant Kuss)(1). Tantôt il s'agit d'une tuberculose pulmonaire très avancée, compromettant déjà par elle-même la vie du malade, tantôt il s'agit d'une lésion pulmonaire à son début. Souvent la lésion est très minime, parfois même il est difficile de la découvrir sur la table d'autopsie. Dans certains cas on peut incriminer une lésion tuberculeuse limitée, très ancienne, enkystée et pour ainsi dire guérie. Malgré le long temps écoulé, les bacilles s'y conservaient virulents; versés dans la circulation générale, ils ont été susceptibles de s'inoculer aux méninges. Après les poumons, c'est aux ganglions caséifiés du médiastin et aux ganglions mésentériques qu'il faut rapporter le plus souvent le point de départ de l'infection. Mais, disons-le tout de suite, il n'y a pas d'organe pouvant être le siège d'une tuberculose locale qu'on ne puisse, à l'occasion, considérer comme origine de la méningite tuberculeuse. Ainsi voit-on la maladie succéder à la pleurésie tuberculeuse, aux arthrites ou synovites fongueuses, aux abcès froids osseux ou sous-cutanés, aux otites tuberculeuses, à la tuberculose intestinale, à la tuberculose génito-urinaire, etc. On l'a vue succéder à un tubercule solitaire du cerveau.

Voies de l'infection. — Il y a lieu d'admettre que l'infection méningée peut se faire, soit par la voie lymphatique, soit par la voie sanguine. Ce doit être ordinairement la première qui rattache la méningite tuberculeuse aux altérations spécifiques de l'oreille, de l'œil, du nez, du crâne, du rachis. La seconde seule peut expliquer l'apport bacillaire qui a pour origine une lésion très éloignée (poumon, plèvre, articulations, etc.).

Causes prédisposantes et occasionnelles. — S'il est possible de voir dans certains cas la méningite tuberculeuse frapper des enfants ou des adultes d'une santé en apparence tout à fait florissante, placés dans les meilleures conditions d'hygiène et dénués de toute tare prédisposante, il faut reconnaître toutefois qu'il est bien autrement fréquent de constater chez les sujets atteints une ou plusieurs conditions susceptibles d'avoir préparé la réceptivité morbide de la séreuse envahie.

Parmi ces causes prédisposantes, l'hérédité névropathique et l'hérédité tuberculeuse tiennent le premier rang. La première, à laquelle Rilliet et Barthez attribuent une grande influence, doit être entendue dans son sens le plus large, depuis l'aliénation mentale jusqu'aux lésions organiques du cerveau. La seconde comprend toutes les manifestations tuberculeuses des parents. Cette

(1) Kuss. Thèse de Paris, 1897.

dernière influence héréditaire peut échapper dans certains cas où elle est pourtant réelle, lorsque, par exemple, des enfants succombent à la méningite tuberculeuse alors que leurs parents paraissent robustes et bien portants. Plus tard les parents meurent de tuberculose et cet événement vient démontrer l'existence probable de la prédisposition héréditaire. Cette prédisposition, il faut d'ailleurs la chercher non seulement chez les parents directs, mais chez les grands-parents et chez les collatéraux. Certaines familles offrent une prédisposition toute spéciale à la méningo-tuberculose : plusieurs enfants sont successivement décimés par cette localisation tuberculeuse, sans que rien puisse valablement expliquer cette particularité.

Il est plus aisé de concevoir l'influence que peuvent exercer, soit en multipliant les chances de contagion, soit en affaiblissant l'organisme, les diverses causes occasionnelles suivantes : les mauvaises conditions hygiéniques (alimentation insuffisante, fatigues exagérées, air confiné), les troubles de la nutrition, les maladies antérieures, telles que la rougeole, la fièvre typhoïde, la coqueluche, qui provoquent des manifestations broncho-pulmonaires susceptibles de donner un coup de fouet à une lésion tuberculeuse latente. Le traumatisme, le refroidissement, l'insolation figurent encore parmi les causes occasionnelles. Enfin on a souvent incriminé à ce titre les troubles de la dentition et l'onanisme chez les enfants, le surmenage intellectuel chez les adolescents et les adultes, mais il faut sans doute penser avec Dupré[1] que souvent les termes de la filiation étiologique doivent être renversés. C'est en vertu de leurs dispositions névropathiques antérieures que les sujets présentent, avant l'éclosion de la méningite, une tendance aux excès génitaux ou intellectuels, aux troubles de la dentition, etc., de telle sorte que ces phénomènes expliquent plutôt qu'ils ne provoquent l'apparition de la phlegmasie méningée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce qui caractérise, au point de vue anatomo-pathologique, la méningite tuberculeuse, c'est l'association des granulations tuberculeuses et des produits inflammatoires communs. Le rapport qui existe entre ces deux ordres de lésions est d'ailleurs très variable. Une éruption granuleuse très abondante peut s'être produite sans avoir provoqué une grande réaction inflammatoire. Au contraire, une éruption discrète peut s'être accompagnée d'une réaction très vive.

Aspect général des lésions. — A l'ouverture du crâne on est souvent frappé de l'absence ou du petit nombre d'altérations de la face convexe des hémisphères. C'est à la base de l'encéphale que les lésions sont prédominantes. C'est de la base que les lésions rayonnent le long des artères et en particulier le long de la scissure de Sylvius. Il faut soulever la masse cérébrale pour apercevoir les produits inflammatoires, massés principalement dans la région de l'hexagone de Willis, dans l'espace sous-arachnoïdien compris entre la selle turcique et le chiasma des nerfs optiques, en avant de la protubérance annulaire et autour du bulbe. Ils englobent les origines apparentes des nerfs crâniens.

Les produits inflammatoires consistent en un exsudat séro et fibrino-purulent de consistance gélatineuse, de couleur gris-jaunâtre ou légèrement verdâtre, qui baigne les régions encéphaliques sus-indiquées, et remonte le long

(1) Dupré. Art. méningites du *Manuel de médecine de Debove et Achard.*

des artères vers la convexité du cerveau. Le long de ces artères, de la sylvienne et de ses branches notamment, au fond des sillons, se groupent les granulations spécifiques plus ou moins abondantes, plus ou moins volumineuses, isolées ou conglomérées. Elles baignent dans l'exsudat qui infiltre la pie-mère et occupe les espaces sous-arachnoïdiens. La localisation basilaire des méningites tuberculeuses mérite d'être opposée à celle des méningites aiguës, qui affectent de préférence la face convexe des hémisphères. De là vient que beaucoup d'auteurs, les auteurs allemands en particulier, ont désigné souvent la méningite tuberculeuse par le nom de méningite basilaire.

Granulations tuberculeuses. — Les granulations tuberculeuses se distinguent le plus souvent à première vue. Quelquefois, il faut, pour les bien voir, décortiquer la pie-mère et la faire flotter dans une cuvette d'eau qui la débarrasse de la sérosité louche qui les masque. On aperçoit alors un semis de tubercules miliaires disséminés le long des artérioles pie-mériennes. Ces granulations les entourent ou se groupent à leur bifurcation. Isolées les unes des autres ou plus ou moins cohérentes, elles forment des amas irréguliers composés de grains inégaux, des grappes, ou des plaques plus ou moins étendues au fond des sillons cérébraux. La grosseur des granulations varie d'une région à une autre et dans la même conglomération. Elle est en rapport avec l'âge du tubercule, de même que la couleur et la consistance. On rencontre, à côté de la granulation miliaire demi-transparente ou grise, la granulation blanchâtre et opaque et les tubercules conglomérés parfois volumineux, jaunâtres, caséifiés et ramollis à leur centre. On trouve, en somme, la néoplasie tuberculeuse à tous ses degrés et avec toutes ses modalités anatomiques. L'abondance des granulations varie beaucoup; quelquefois elles couvrent d'un semis touffu presque toute la surface encéphalique; habituellement elles se localisent, ainsi que nous l'avons déjà dit, le long des vaisseaux. Dans quelques cas, à la vérité plutôt exceptionnels, les granulations sont en si petit nombre, qu'il faut une recherche très attentive et très approfondie pour en découvrir quelques-unes sur les replis de la pie-mère. Lorsque les tubercules sont rares et peu développés, les produits inflammatoires peuvent néanmoins être très abondants.

L'examen microscopique montre que les granulations jeunes occupent la gaine lymphatique des vaisseaux. Ceux-ci les traversent plus ou moins excentriquement, et leur lumière s'en trouve souvent rétrécie et parfois obstruée. Il est aisé de révéler dans les granulations les bacilles spécifiques qui les ont déterminées. La localisation péri-vasculaire des tubercules méningés indique très explicitement que la voie sanguine artérielle est la voie d'apport ordinaire du bacille qui se fixe dans la paroi du vaisseau et y provoque la réaction spécifique.

D'après Péron[1], au contraire, la dissémination des bacilles se ferait par l'intermédiaire du liquide céphalo-rachidien; la disposition des exsudats serait indépendante de la distribution vasculaire de la pie-mère et correspondrait aux confluents sous-arachnoïdiens.

Le bacille de Koch est loin de se déceler facilement dans le liquide céphalo-rachidien des malades atteints de méningite tuberculeuse. L'examen microscopique ne suffit généralement pas. Il faut recourir aux inoculations aux animaux et aux cultures, en particulier sur sang gélosé, suivant la méthode de Besançon

[1] PÉRON. *Arch. gén. de méd.*, 1898, p. 412.

et Griffon(1). Grâce à ce mode de culture, ces auteurs ont pu déceler la présence de bacilles de Koch dans le liquide recueilli par ponction lombaire dans la méningite tuberculeuse(2). Martin(3) a pu, d'autre part, chez le cobaye et chez le lapin, déterminer des méningites tuberculeuses expérimentales en injectant des bacilles de la tuberculose dans le liquide céphalo-rachidien.

Lésions inflammatoires. — Il ne faut évidemment pas opposer d'une façon absolue les lésions inflammatoires aux granulations tuberculeuses. Les unes et les autres sont, en effet, nous le verrons plus loin, d'origine bacillaire. L'éruption granuleuse peut constituer le seul mode de réaction de l'organe atteint. Mais elle provoque le plus souvent en même temps un autre mode de réaction, qui aboutit à la production des exsudats fibrino-purulents. Il y a, il est vrai, des degrés dans ces lésions, de telle sorte qu'on peut passer par transitions insensibles de la tuberculose méningée la plus pure à la méningite tuberculeuse la mieux caractérisée. Les mêmes remarques s'appliquent, on le sait, à la tuberculose pleurale, péritonéale et articulaire. Mais, ainsi que nous l'avons vu, la réaction inflammatoire n'est pas toujours proportionnelle à l'abondance et à l'étendue du semis granuleux, et les produits inflammatoires peuvent être très abondants dans des cas où les granulations sont discrètes et rares. Rilliet et Barthez admettent même une forme anatomo-pathologique de méningite tuberculeuse sans granulations. Les produits inflammatoires existeraient seuls, et pourtant leur origine tuberculeuse serait nettement démontrée par l'infection viscérale tuberculeuse révélée à l'autopsie. Il est probable que cette forme répond simplement à des cas où les granulations étaient assez rares, pour que leur recherche ait pu être tout à fait infructueuse sur la table d'autopsie. Peut-être faut-il aussi compter avec la possibilité d'une méningite survenue chez un tuberculeux, mais due à des microbes d'infection secondaire.

L'exsudat, dans la méningite tuberculeuse, a les caractères ordinaires des suppurations dues à l'inflammation spécifique produite par le bacille tuberculeux seul. Il n'est pas franchement purulent; c'est une sérosité plus ou moins louche suivant la quantité des leucocytes qu'elle tient en suspension, contenant des flocons et des amas fibrineux jaunâtres. Ces dépôts fibrineux recouvrent la pie-mère d'une couche poisseuse, d'où partent des trabécules divergents et des lames, qui cloisonnent irrégulièrement l'espace sous-arachnoïdien, établissent de molles adhérences entre les circonvolutions, et recouvrent d'un manchon plus ou moins épais les rameaux de l'artère sylvienne, les origines des nerfs crâniens, le chiasma optique, la protubérance et le bulbe. L'exsudat qui occupe les régions déclives est en quantité variable, ordinairement faible (10 à 40 grammes). Il laisse déposer de nombreux leucocytes. Abstraction faite du bacille tuberculeux, les cultures et les examens microscopiques n'y révèlent aucun autre microbe. C'est donc indubitablement à l'action du bacille tuberculeux lui-même qu'il faut attribuer la production de ces produits inflammatoires et non, comme on pourrait le supposer, à une infection secondaire.

La pie-mère se montre toujours altérée : elle est épaissie, congestionnée et œdématiée. Elle peut adhérer à la substance cérébrale par des adhérences molles. Il existe aussi fréquemment des opacités de l'arachnoïde.

Lésions vasculaires. — Les artères et les artérioles de la pie-mère, par suite

(1) Bezançon et Griffon. *Soc. de biol.*, 4 février 1899.
(2) Bezançon et Griffon. *Soc. de biol.*, 24 juin 1899.
(3) L. Martin. *Soc. de biol.*, 5 mars 1898.

de l'éruption granuleuse survenue le long de leur paroi, sont le siège d'altérations secondaires qui jouent un rôle important dans la pathogénie des accidents morbides. D'après Weintrand([1]), les symptômes en foyer de la méningite tuberculeuse seraient dus à des lésions localisées d'endartérite, nullement spéciales à la tuberculose, mais analogues à celles que l'on rencontre dans la syphilis et autres processus inflammatoires chroniques. Les vaisseaux présentent non seulement de la périartérite, mais encore de l'endartérite. Il en peut résulter la coagulation du sang dans certaines artères et l'oblitération de leur lumière. Ces thromboses artérielles sont fréquentes au niveau des petites artères; mais on les a signalées sur des artères de plus gros calibre, par exemple la cérébelleuse supérieure (Troisier), la cérébelleuse inférieure (Hayem). Les oblitérations vasculaires déterminent à leur tour des lésions secondaires dans le territoire cérébral des vaisseaux lésés. D'ailleurs, c'est aux troubles de la circulation produits par la compression des vaisseaux et par leurs altérations inflammatoires, qu'il faut rapporter, au moins pour une grande part, l'œdème et la congestion pie-mériennes, la stase veineuse et aussi diverses altérations encéphaliques qu'il nous faut maintenant signaler.

Lésions encéphaliques. — L'écorce cérébrale subit d'une manière évidente le contre-coup de l'inflammation méningée et des lésions vasculaires. Il n'est pas rare de voir la pie-mère entraîner avec elle, lorsqu'on la détache du cerveau, une couche superficielle de substance cérébrale ramollie. Ce seul fait témoigne immédiatement de la présence d'une encéphalite concomitante. Il existe des adhérences, déjà signalées plus haut, entre la pie-mère et l'écorce cérébrale; elles rappellent de loin ce que l'on constate dans la paralysie générale. La zone superficielle de l'écorce cérébrale est souvent œdématiée et légèrement ramollie, surtout dans les régions qui avoisinent les points où prédominent l'inflammation spécifique et l'infiltration méningée. La substance grise est plus colorée que normalement; ses capillaires étant gorgés de sang, elle est parfois le siège d'un piqueté accentué. Mais l'inflammation ne reste pas ainsi limitée; elle se diffuse au point que, dans de grandes étendues, on peut constater des lésions cérébrales, bien décrites par Hayem, caractérisées par la prolifération de la trame névroglique. C'est là un processus qui mérite le nom d'encéphalite subaiguë interstitielle et hyperplastique.

On rencontre encore d'autres lésions éparses et profondes de la substance cérébrale, signalées par Rendu, spécialement en rapport avec les thromboses vasculaires. Ce sont des foyers de ramollissement et des îlots d'hémorragie capillaire.

Les foyers de ramollissement, surtout fréquents dans le corps strié et les pédoncules, se présentent sous forme de noyaux blanc grisâtre ou jaunâtres, plus ou moins déchiquetés, de substance cérébrale ramollie et assez diffluente pour qu'un filet d'eau suffise à la désagréger. Autour de ces noyaux, la pulpe cérébrale est moins consistante et offre parfois un piqueté hémorragique. Ce sont là de vrais foyers de nécrobiose, comparables à ceux qui sont consécutifs à l'embolie cérébrale ou à la thrombose. Ils sont la conséquence des oblitérations vasculaires.

Les îlots d'hémorragie capillaire se montrent isolés ou accompagnent les foyers de ramollissement. Dans ce dernier cas, ils paraissent résulter de la

([1]) Weintrand. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1894, XXVI, 258.

fluxion collatérale qui a succédé à la thrombose vasculaire. Leur mécanisme est sans doute le même que celui des foyers apoplectiques d'origine embolique, et de fait, on rencontre parfois de véritables noyaux apoplectiques. Mais le plus souvent, il s'agit simplement de petites hémorragies punctiformes dans la gaine lymphatique des artérioles (apoplexie capillaire de Cruveilhier). Cette lésion, rare dans la substance blanche, se rencontre dans les circonvolutions voisines des zones inflammatoires. Il est tout à fait exceptionnel de trouver des collections hématiques qu'on puisse qualifier d'hémorragies cérébrales.

Hydrocéphalie. — La méningite tuberculeuse s'accompagne, d'une façon à peu près constante, d'une abondante exsudation qui distend les ventricules cérébraux, comprime progressivement l'encéphale et contribue, suivant toute apparence, à déterminer l'anéantissement fonctionnel de l'organe, c'est-à-dire le coma qui termine la maladie. Nous avons dit quelle importance les anciens médecins attachaient à cet exsudat. Ils n'avaient vu que lui et lui attribuaient la production de tous les symptômes méningitiques. La méningite n'existait pas encore; la maladie était considérée comme une hydrocéphalie aiguë. On sait aujourd'hui que, dans certains cas, il est vrai exceptionnels, la méningite tuberculeuse peut exister avec tous ses symptômes habituels et parcourir toutes les phases de son évolution sans que l'autopsie révèle l'hydrocéphalie. Son existence est cependant la règle.

L'exsudat est constitué par un liquide dont la quantité varie d'ordinaire de cinquante à cent grammes. Ce liquide est limpide ou plus ou moins louche, floconneux. Il tient en suspension des leucocytes et des cellules épendymaires desquamées. Alcalin et très légèrement albumineux, il diffère nettement, par sa composition chimique (proportion différente des sels de potassium et de sodium), du sérum sanguin et du liquide sous-arachnoïdien normal. Il paraît donc bien être le résultat d'une inflammation exsudative propagée aux plexus choroïdes et à la membrane épendymaire des ventricules. Les plexus choroïdes sont parfois le siège de granulations tuberculeuses. Quant à la membrane épendymaire, elle présente, à la surface des 3e et 4e ventricules et des ventricules latéraux, des signes manifestes d'inflammation; elle est rouge, opaque, rugueuse, chagrinée, granuleuse. L'état granuleux est dû à de nombreuses saillies papillaires plus ou moins confluentes qui hérissent la surface de la membrane; elles abondent surtout au niveau des couches optiques et des corps striés. La membrane peut être épaissie et plus résistante; d'autres fois elle est ramollie. Les recherches d'Ophüls(1) et de Walbaum(2) ont montré qu'on peut y rencontrer des tubercules superficiels ou profonds, dans lesquels le bacille de Koch est facile à déceler. Il n'est pas rare de trouver, à l'autopsie, le ramollissement du corps calleux, du trigone, du septum lucidum; ces organes sont transformés en une pulpe crémeuse et diffluente, une véritable bouillie. Cette altération doit-elle être rapportée à une sorte d'imbibition et de macération de la substance nerveuse ou bien relève-t-elle d'une réaction d'ordre inflammatoire? C'est là un point qui n'est pas indiscutablement élucidé.

L'exsudat, lorsqu'il est très abondant, distend les ventricules et aplatit les circonvolutions contre la voûte crânienne.

D'après la composition chimique du liquide exsudé, et d'après l'aspect de l'épendyme, il y a lieu d'admettre que l'hydrocéphalie résulte principalement

(1) Ophüls. *Virchow's Arch.*, CL, 305.
(2) Walbaum. *Virchow's Arch.*, CCX, 85.

de la participation inflammatoire de la membrane épendymaire, de la toile choroïdienne et des plexus choroïdes.

Lésions de la moelle. — On sait, surtout depuis les travaux de Liouville[1], que la tuberculose spinale coexiste souvent avec la tuberculose encéphalique. Ettlinger a trouvé des lésions tuberculeuses des méninges et même des racines rachidiennes, dans les cas où la méningite se bornait, en apparence, à l'encéphale[2]. On rencontre alors à la surface de la pie-mère et de l'arachnoïde spinales des granulations disséminées ou confluentes. En même temps une sérosité louche distend la cavité arachnoïdienne. Les granulations peuvent se rencontrer dans toutes les régions de l'axe spinal, mais elles siègent de préférence au voisinage des sillons longitudinaux et notamment du sillon postérieur. Elles peuvent exister, accolées aux vaisseaux méningés, dans la profondeur des sillons. La substance médullaire présente aussi, au voisinage des granulations, des lésions comparables à celles de l'encéphale.

Complications anatomo-pathologiques. — L'hémorragie cérébrale et l'hémorragie méningée ont été signalées dans la méningite tuberculeuse; mais ce sont des complications très rares. Il n'est pas fréquent non plus de constater de la pachyméningite tuberculeuse, consistant en un épaississement de la dure-mère et en fausses membranes fibrineuses avec granulations tuberculeuses disséminées à sa surface.

Variétés anatomo-pathologiques. — La méningite tuberculeuse, dont le siège ordinaire est la base de l'encéphale, peut quelquefois prédominer à la convexité. Elle peut aussi, au lieu de présenter des lésions éparses et diffuses, être circonscrite et localisée à certaines zones de la surface encéphalique. Elle se présente alors sous forme de plaques offrant la double lésion caractéristique : granulations et produits inflammatoires fibrino-purulents ; seulement granulie et inflammation suppurative sont limitées et circonscrites. De telles plaques de méningite tuberculeuse ont été rencontrées au niveau du lobule paracentral (Souques et J.-B. Charcot), au niveau des circonvolutions fronto-pariétales ascendantes gauches (observation de J.-B. Charcot et G. Brouardel).

De gros tubercules cérébraux peuvent déterminer une réaction inflammatoire toute locale, d'où résulte une variété de méningite en foyers. Cette forme, mixte au point de vue anatomo-pathologique, donne lieu à un syndrome clinique mixte comme elle, qui emprunte ses signes au tableau clinique de la méningite tuberculeuse et à celui des tumeurs encéphaliques.

Nous ne faisons que rappeler ici la granulie méningée et le tubercule méningé, dont la description nosologique relève, pour la première, de la tuberculose aiguë, et pour le second, des tumeurs cérébrales.

Lésions oculaires. — Les rapports anatomiques qui unissent l'œil à l'appareil encéphalique rendent compte de la fréquence des altérations du fond de l'œil (Bouchut). Ces altérations consistent, d'une part, en congestion des vaisseaux rétiniens et infiltration œdémateuse de la papille, et d'autre part, en tubercules choroïdiens.

Lésions concomitantes des autres organes. — A l'autopsie d'un individu ayant succombé à la méningite tuberculeuse, il est absolument exceptionnel de ne rencontrer, à un examen minutieux et approfondi de tous les viscères, aucune lésion tuberculeuse actuelle ou ancienne. Dans l'immense majorité des

(1) Liouville. *Archives de physiologie normale et pathologique*, 1878.
(2) Ettlinger. *Soc. de biol.*, 11 janvier 1896.

cas, on trouve des lésions pulmonaires (loi de Louis), limitées ou étendues, éteintes ou en activité. On trouve fréquemment, comme coïncidences, la tuberculose des séreuses (péritoine, plèvre, péricarde), des ganglions mésentériques et du médiastin, de l'intestin, du foie, de la rate, des reins, des capsules surrénales, du thymus, etc.

SYMPTOMATOLOGIE

Tout ce que nous savons de la variabilité du siège, de l'étendue et de l'intensité des lésions méningées et des altérations encéphaliques qu'elles entraînent dans la méningite tuberculeuse, peut déjà faire prévoir la variabilité de l'évolution clinique de la maladie.

D'une manière générale, l'affection s'annonce par un certain nombre de prodromes le plus souvent très vagues. Cependant certains symptômes traduisent parfois dès le début l'état de souffrance de l'encéphale. La période prodromique se prolonge pendant un temps plus ou moins long jusqu'au jour où un ensemble tout à fait net de symptômes vient révéler la maladie confirmée. A partir de ce moment, le tableau clinique se déroule, en offrant de nombreuses variétés dans la nature, le nombre, le degré d'intensité et le mode d'enchaînement de ses symptômes. Cette variabilité en rend le groupement assez difficile. Pourtant on s'accorde à reconnaître à la maladie deux grandes périodes : la première ou *période d'excitation*, ainsi dénommée parce que les symptômes qui s'y révèlent semblent résulter, pour la plupart, de l'irritation de la substance cérébrale et des nerfs crâniens; la seconde ou *période de dépression*, désignée ainsi parce que les phénomènes paralytiques et comateux qui y prédominent paraissent être dus à la suppression des incitations nerveuses encéphaliques. Ces deux périodes se suivent l'une l'autre, de telle sorte que les symptômes qui caractérisent chacune d'elles s'entremêlent dans une période moyenne de transition, que Jaccoud a distinguée sous le nom de *période d'oscillation*. Au total, quatre périodes : période prodromique, période d'excitation, période d'oscillation, période de dépression. Cette division, évidemment schématique, répond cependant assez exactement aux faits cliniques.

Les symptômes d'excitation cérébrale sont dus à l'irritation de l'écorce cérébrale et des origines nerveuses par l'inflammation méningée. Ces troubles sont de plusieurs ordres : les uns traduisent la souffrance générale de l'encéphale, d'autres proviennent des altérations locales de certains centres corticaux ou de certains nerfs crâniens. Chaque cas de méningite tuberculeuse présente donc une physionomie clinique spéciale, en rapport principalement avec la détermination topographique des lésions. On sait que la localisation des altérations constitue, dans l'encéphale, le facteur prédominant des réactions cliniques de cet organe. Landouzy, puis Rendu ont fait voir que cette formule est parfaitement applicable à la méningite tuberculeuse.

Période prodromique. — L'invasion de la méningite tuberculeuse n'est pas brusque. Elle est précédée, avons-nous dit, d'une période prodromique qui manque rarement. Si elle ne figure guère sur les observations cliniques prises à l'hôpital, cela tient aux conditions dans lesquelles on y observe les malades. En ville, il est plus facile de mettre en évidence les divers troubles qui lui appartiennent et qui, chez les enfants, ne manquent pas d'éveiller précocement l'attention et la sollicitude des parents. Ces signes prémonitoires, qui per-

mettent de soupçonner le développement prochain de la méningite tuberculeuse, sont de divers ordres. Les uns sont sous la dépendance de la tuberculose primitive latente d'un organe quelconque (poumons, intestins, etc.); les autres relèvent de la tuberculose méningée débutante. Les premiers indiquent seulement un certain état de maladie vague, dont on ne peut pas saisir clairement l'origine. Ce sont des troubles banaux : perte de l'appétit, malaises digestifs, phénomènes douloureux vagues dans le thorax et les membres, asthénie, émaciation sans cause connue. L'enfant devient pâle, il maigrit et dépérit, a de temps en temps un peu de fièvre. La cause de cet état maladif reste obscure ou cachée; c'est cependant l'indice d'une tuberculose latente, à laquelle peut succéder la méningite. Les seconds, en raison de leur nature, attirent l'attention sur l'état cérébral de l'enfant. Telles sont les modifications de l'état mental (aspect triste ou grognon, abattement et nonchalance, tendance à l'isolement ou au silence, irascibilité, mauvaise humeur, inquiétude générale, difficulté à fixer l'attention, manque de logique, exagération de l'affectivité et de l'émotivité, larmes sans motifs, diminution de l'intelligence et de la mémoire chez l'adulte, etc.); les troubles du sommeil (insomnie, agitation, cauchemars); les troubles moteurs (secousses musculaires, mâchonnement, grincements de dents); le mal de tête; les vomissements sans cause appréciable, et enfin la fièvre. L'existence de la fièvre dans la période prodromique de la méningite tuberculeuse n'est pas, il est vrai, admise par tous les auteurs. Robert Whytt l'avait signalée; Fothergill, Rilliet et Barthez la nient. Archambault, au contraire, affirme qu'il existe parfois de légers mouvements fébriles, qui se traduisent par l'accélération du pouls et l'élévation de la température. Il faut les rechercher avec soin; les accès surviennent le soir et sont d'autant plus accusés que la période prodromique est plus avancée.

Les troubles de cette période peuvent précéder de quelques jours ou de quelques semaines, voire même de plusieurs mois, l'explosion de la maladie. Ils peuvent aller en s'accentuant et en se multipliant, mais ils peuvent aussi s'atténuer et disparaître successivement à plusieurs reprises et donner ainsi le change sur leur grave signification.

Période d'excitation. — Le début de la maladie confirmée est marqué par l'invasion de la fièvre et par l'apparition des trois symptômes principaux, dont la réunion est, en raison de son importance fondamentale dans le tableau clinique, depuis longtemps qualifiée de *trépied méningitique*. Ces trois symptômes sont : la céphalalgie, les vomissements, la constipation. Successivement se développe, pendant la première période de la maladie, toute une série de symptômes, dont les plus fréquents et les plus significatifs sont : la raideur de la nuque et les contractures diverses, les convulsions partielles ou généralisées, les troubles oculaires (photophobie, strabisme, etc.), les troubles intellectuels. Nous allons passer en revue toutes ces manifestations symptomatiques.

La *céphalalgie* est souvent, nous l'avons vu, un symptôme prodromique. Elle va en s'exagérant au fur et à mesure que la maladie se confirme. Ses caractères sont les suivants : elle est très intense, lancinante ou gravative, continue avec des paroxysmes; elle peut arracher des plaintes ou des cris au malade, qui porte instinctivement les mains à son front. Ce geste significatif, joint aux cris, suffit à faire connaître cette douleur de tête chez les jeunes enfants. Sans localisation spéciale, plutôt diffuse, la céphalalgie est exagérée par le bruit, par la lumière, par les mouvements de la tête. Aussi l'enfant qui en est

atteint s'impatiente au moindre bruit, évite les caresses qu'on lui prodigue, tient les yeux fermés et se cache la tête sous ses draps ou dans son oreiller. La céphalalgie relève sans doute ici, comme dans la plupart des maladies crânio-encéphaliques, des lésions méningées. La substance cérébrale est insensible, tandis que les méninges offrent au contraire une grande sensibilité. C'est donc à leurs altérations fluxionnaires ou inflammatoires qu'il faut attribuer ce genre de douleur.

Les *vomissements* font rarement défaut; ils présentent certains caractères particuliers. Sans doute ils peuvent être alimentaires et survenir après les repas ou après ingestion de boissons. Mais souvent ils surviennent en dehors de la réplétion stomacale, à jeun, à la suite d'un mouvement, lorsque le malade se lève ou s'assoit. Ils sont faciles et s'effectuent sans nausée et sans effort, par fusées. Ils représentent une sorte de régurgitation. Ils sont muco-bilieux ou bilieux. Ces caractères, qui se retrouvent dans les vomissements survenant au cours de diverses affections encéphaliques, les ont fait distinguer sous le nom de vomissements méningitiques ou cérébraux. Ils sont plus ou moins fréquents, se reproduisent d'habitude à intervalles assez espacés, mais parfois aussi se succèdent comme des vomissements incoercibles. Au bout de quelques jours ils diminuent et cessent; il est rare de les voir persister pendant toute la durée de la maladie. Mais après qu'ils ont disparu, on les voit quelquefois reparaître vers la fin de l'évolution morbide. On suppose que ces vomissements sont dus à l'irritation des origines du nerf pneumogastrique.

D'après Herter qui a analysé les divers symptômes observés dans vingt-quatre cas de méningite tuberculeuse chez des enfants, dont quinze avec autopsie, les vomissements seraient un des phénomènes qui manquent le plus rarement. Il l'a rencontré dix-neuf fois sur vingt-quatre, dont quatorze fois comme symptôme initial[1].

La *constipation* est la règle dans la méningite, Herter ne l'a cependant rencontrée qu'onze fois sur vingt-quatre cas chez l'enfant. Elle existe dès le début de la maladie; on l'a même signalée comme phénomène prodromique. Elle fait contraste avec les vomissements, au point de vue de l'hypothèse d'un trouble digestif simple. Elle est remarquablement opiniâtre et résiste très souvent aux purgatifs même les plus énergiques. Lorsque la méningite tuberculeuse éclate au cours de l'entérite tuberculeuse, on peut, quoique le fait soit loin d'être constant, être frappé de voir le flux diarrhéique remplacé brusquement par de la constipation (Herter). La pathogénie de la constipation dans les méningites est mal connue. Est-elle due à la contracture des sphincters anaux ou bien est-elle sous la dépendance d'une parésie intestinale ou d'un arrêt des sécrétions de l'intestin survenu par suite des altérations du pneumogastrique? C'est un point qui n'est pas encore nettement élucidé.

Au début, le ventre est normal, puis progressivement il s'aplatit et la constipation s'accompagne d'une rétraction très prononcée de la paroi abdominale. Il en résulte une dépression ovale encadrée par la saillie de la cage thoracique et des os iliaques, qui réalise assez bien la forme d'un bassin ou d'un bateau. De là vient qu'on désigne souvent l'abdomen ainsi rétracté et excavé sous le nom de *ventre en bateau*. Ce symptôme est probablement dû à l'affais-

(1) Herter. *The Journ. of nerv. and ment. dis.*, mars 1901.

sement de la masse intestinale, à l'absence de la sécrétion gazeuse de l'intestin et en même temps à la contraction tonique des muscles abdominaux. Il s'atténue ou cesse vers la fin de la maladie. Herter l'a rencontré quinze fois sur vingt-quatre cas chez l'enfant.

La *fièvre* marque le début de la maladie : la température est généralement modérée; elle atteint 38° et 39°, ne dépassant qu'exceptionnellement 39°,5. Pendant toute la première période, la température oscille entre ces chiffres. Elle est rémittente et offre une exaspération vespérale le plus souvent, bien que le contraire soit également possible. Elle n'est d'ailleurs point régulière, mais subit, au contraire, d'une heure à une autre, des oscillations remarquables. Il est ordinaire de la voir s'abaisser progressivement, et redevenir normale ou presque normale vers la fin de la maladie, pour se relever ensuite brusquement aux approches de la mort et atteindre pendant l'agonie la température culminante de 40°,5, 41° et plus.

Les modifications du pouls sont loin d'être corrélatives de celles de la température. Accéléré pendant la période fébrile (100, 120 pulsations,) il se ralentit lorsque la température s'abaisse à la seconde période de la maladie. Il tombe à 60, 50, 40 pulsations et en même temps il devient généralement inégal et irrégulier, présentant de véritables intermittences. Comme la température est restée, malgré tout, au-dessus de la normale, il en résulte une dissociation des deux grands signes de la fièvre, température et pouls. La température est anormale par son élévation et le pouls anormal par son abaissement. La fièvre, dans ces conditions, mérite bien le nom qui lui est donné de *fièvre dissociée*. Lorsque, vers la fin de la vie, la température s'élève, le pouls, de ralenti qu'il était, devient accéléré et petit, et cesse aussi d'être irrégulier. Son accélération, qui est souvent considérable (120, 140, 160 pulsations même), marque, avec l'exagération des troubles respiratoires dont nous parlerons plus loin, la phase terminale, agonique, de la maladie. C'est donc un phénomène qui ne survient que dans les dernières heures ou dans les deux ou trois derniers jours qui précèdent la mort. On suppose avec une certaine vraisemblance que le ralentissement du pouls pendant la période initiale est due à l'irritation du pneumogastrique et que son accélération pendant la période terminale est due à la paralysie de ce nerf. Quoi qu'il en soit, il importe de faire ressortir que la température comme le pouls se font ici remarquer par leur irrégularité. Ils varient dans de fortes limites, non seulement du matin au soir, mais encore parfois d'une heure à l'autre. On a signalé, à titre exceptionnel, des cas de méningite tuberculeuse qui se sont accompagnés d'hypothermie (36°, 35°, et même 31°).

Outre la triade symptomatique ci-dessus décrite, la période initiale de la méningite tuberculeuse comprend un nombre assez considérable de symptômes que nous allons passer en revue.

L'aspect du malade et sa physionomie sont très importants à observer, car ils offrent souvent, à première vue, des traits caractéristiques. La physionomie et le regard ont une expression remarquable d'immobilité et de fixité, d'étonnement ou d'hostilité. Le petit malade se tient couché de préférence sur un côté, et tourne le dos à la lumière; il s'enfouit la tête sous ses couvertures ou la cache dans son oreiller. Il se ratatine en quelque sorte sur lui-même en fléchissant les cuisses et les jambes, ramenant les genoux vers son menton, dans la position dite « en chien de fusil ».

Toute incitation venue de l'extérieur lui répugne : il faut quelque insistance pour vaincre sa torpeur. Sa parole est brève, inégale, parfois légèrement embarrassée; ses réponses sont difficiles à provoquer, courtes, incomplètes, émises avec impatience ou mauvaise humeur. Il se comporte « comme une personne qui a hâte d'en finir avec les interrogations, et qui, tout à son mal, aspire au repos. L'examen auquel on le soumet semble lui être très désagréable; il crie et repousse la main de l'observateur(¹) ».

Il y a donc des troubles intellectuels évidents, qui vont d'ailleurs s'accusant progressivement. Il y a du *délire*, le plus ordinairement un délire doux, calme, intermittent, accompagné de marmottement, d'agitation, de carphologie, de mouvements divers qui se répètent avec monotonie pendant un temps plus ou moins long : mouvements d'épluchage des couvertures, balancement de la tête, etc. Plus rarement le délire est violent, avec agitation très prononcée et impulsions motrices. Vigouroux a signalé de véritables troubles mélancoliques au début de la méningite tuberculeuse(²).

Ces troubles intellectuels ne surviennent d'habitude qu'au bout de quelques jours après le début de la maladie, ce qui tient probablement à ce que le cerveau ne participe que secondairement aux lésions méningées. Il faut qu'il ait eu le temps de subir le contre-coup de celles-ci pour réagir directement. Dans tous les cas, l'état soporeux ou délirant est entrecoupé de loin en loin par un cri spontané, très aigu, rappelant celui d'une personne effrayée par la perspective d'un danger inattendu. Coindet a désigné ce cri sous le nom de *cri hydrencéphalique*.

L'état d'excitation cérébrale se traduit encore par des troubles de la motilité consistant en convulsions et en contractures très diversement localisées. Convulsions ou contractures ne manqueraient jamais chez l'enfant, d'après Herter, qui a toujours observé régulièrement les unes ou les autres dans tous les cas. Les convulsions peuvent être généralisées chez les enfants très jeunes. Une ou plusieurs crises épileptiformes (éclampsie) peuvent se produire dès le début de la première période.

Plus fréquemment les *convulsions* sont partielles : il y a du nystagmus temporaire (deux fois sur vingt-quatre cas chez l'enfant, Herter), des oscillations convulsives des pupilles, des mouvements lents, mais répétés, d'oscillation des yeux, du strabisme intermittent (douze fois sur vingt-quatre cas chez l'enfant, Herter) du clignotement des paupières, des grincements de dents, du mâchonnement, des mouvements de succion, des grimaces, du rire sardonique, des mouvements cloniques ou des soubresauts brusques dans les membres supérieurs ou inférieurs (convulsions monoplégiques, hémiplégiques) et dans des groupes musculaires variés. Boucarut (³) a signalé le début de la méningite tuberculeuse par des mouvements athétosiques et choréiformes bien caractérisés et Boinet(⁴) a même décrit une *forme choréo-athétosique* de cette affection. Dans le cas de Boinet, confirmé par l'autopsie, la malade, jeune fille de dix-huit ans, était secouée par des mouvements involontaires choréo-athétosiques d'une violence telle, qu'elle était projetée hors de son lit. Ces troubles moteurs expriment sans doute l'irritation localisée ou diffuse, systématique ou irradiée,

(¹) ARCHAMBAULT. *Dict. encyclop. des sc. méd.* Art. MÉNINGITE TUBERCULEUSE
(²) VIGOUROUX. *Soc. médico-psychol.*, septembre 1901.
(³) BOUCARUT. *Nouveau Montpellier méd.*, 31 juillet 1898.
(⁴) BOINET. *Xe Congrès des méd. alién. et neurol. de France*, avril 1899.

des centres corticaux psycho-moteurs ou l'excitation des nerfs crâniens comprimés ou enflammés.

C'est encore à cette irritation qu'il faut rapporter les *contractures* plus ou moins accentuées, passagères ou permanentes, de divers groupes musculaires et en particulier des muscles de la nuque. La raideur de la nuque est un des phénomènes les plus constants dans la maladie. On la met facilement en évidence en essayant de fléchir la tête du malade. La résistance qu'elle oppose est parfois telle, qu'on peut, en passant la main sous l'occiput, soulever le corps entier comme une planche. Cette contracture est douloureuse. Quand elle est très intense, elle renverse la tête en arrière et l'immobilise. Il s'y joint dans certains cas une contracture analogue des muscles dorso-lombaires, qui crée un véritable opisthotonos. La contracture atteint assez souvent encore les muscles oculaires (strabisme permanent), les muscles masticateurs (trismus), les muscles des membres (raideur permanente ou intermittente des bras et des jambes).

Le *signe de Kernig*, que nous avons décrit en parlant des méningites aiguës (v. page 922), se rencontre ici moins régulièrement que dans ces dernières. Netter l'a trouvé dans 72,5 pour 100 des cas; Marfan le considère comme encore fréquent.

On peut noter, tout à fait au début de la maladie, des troubles variés de la marche; mais très rapidement celle-ci devient impossible et le malade est forcément confiné au lit.

Les réflexes sont ordinairement exagérés pendant la période d'excitation. Plus tard, lorsque la période de dépression lui succède, entraînant le coma, la résolution musculaire et les paralysies, ils sont affaiblis ou même disparaissent.

Dans la sphère sensitive, les phénomènes morbides paraissent bien, comme dans la sphère motrice, relever de l'excitation cérébrale. Outre la céphalalgie déjà décrite, il y a souvent de l'hyperesthésie cutanée. Le moindre attouchement, la moindre palpation déterminent parfois de la douleur et vont jusqu'à provoquer des cris chez les enfants.

L'innervation vaso-motrice est profondément troublée, ainsi que le prouvent les alternatives de pâleur et de rougeur du visage, des pommettes en particulier, l'existence de plaques de rougeur fugaces, spontanées ou déterminées par la pression, et aussi la facile production de la raie méningitique. On sait que la raie dite méningitique se provoque chez beaucoup de sujets, même sains, lorsqu'on fait, comme l'indique Trousseau, un trait avec l'ongle sur la peau de l'abdomen ou de diverses régions du corps. Aussi la simple existence de ce signe n'est-elle pas l'indice d'un état morbide. Seules la facilité de sa provocation et sa persistance exagérée peuvent être regardées comme un signe digne d'attention, mais qui est loin d'indiquer toujours la maladie méningitique. On le rencontre, en effet, dans tous les états morbides, et ils sont très nombreux, qui entraînent une perturbation de l'innervation sympathique. Il se rencontre très accentué dans les névroses, les intoxications, les infections, l'urticaire, le dermographisme, etc.

On a signalé le *zona*, rare à la vérité, mais plus rare encore que dans les autres catégories de méningites (1).

(1) W. Evans. *Brit. Journ. of dermatol.*, mars 1900.

Les troubles oculaires subjectifs ou objectifs sont multiples. Ils relèvent de l'irritation inflammatoire des nerfs moteurs de l'œil, du chiasma et du nerf optique. Nous avons déjà signalé, outre la *photophobie*, le strabisme convergent ou divergent, transitoire ou permanent de l'un ou des deux yeux; la diplopie en est la conséquence fonctionnelle. On trouve encore l'hémiopie, l'inégalité pupillaire, le myosis, la douleur à la pression des globes oculaires, l'ophtalmoplégie totale (Oddo et Olmer) (1). Les réflexes pupillaires sont troublés : les pupilles sont immobilisées, réagissent faiblement à la lumière, ou présentent des mouvements alternatifs, irréguliers, de contraction et de dilatation.

L'examen ophtalmoscopique, qu'on a voulu élever en méthode usuelle d'exploration dans la méningite tuberculeuse (cérébroscopie de Bouchut), est en réalité une méthode d'investigation presque impossible à pratiquer chez les enfants, au moins à la période initiale de la maladie. Elle est évidemment moins difficile pendant le coma, mais le diagnostic, à ce moment, n'est plus douteux, et les constatations qu'elle procure n'ont plus rien à ajouter pour la confirmation du diagnostic. Quoi qu'il en soit, l'examen de l'image rétinienne, quand il peut être pratiqué, révèle des faits intéressants. D'abord il n'est pas rare (deux ou trois fois sur vingt-cinq cas, d'après Jaccoud et Labadie-Lagrave) qu'il fasse découvrir des tubercules de la choroïde, sous forme de points jaunâtres et légèrement saillants; c'est là un signe presque pathognomonique, la signature de la maladie. Plus souvent encore on note de l'œdème papillaire ou péripapillaire et de la congestion des vaisseaux rétiniens. L'œdème par stagnation s'explique aisément par l'englobement du nerf optique dans les produits inflammatoires méningés; il se reconnaît au trouble péripapillaire, au voile nuageux et légèrement blanchâtre qui masque les contours papillaires et les vaisseaux du fond de l'œil. Ces altérations sont généralement bilatérales.

Chez les enfants on peut quelquefois observer la *distension de la fontanelle* (sept fois sur vingt-quatre cas, Herter).

La plupart des phénomènes précités sont des symptômes dus à la réaction méningo-encéphalique. Il y a en outre dans la maladie des *symptômes généraux*. La nutrition est troublée. Il y a du côté des organes digestifs, outre les vomissements déjà décrits, des troubles divers qui réalisent souvent le syndrome banal de l'embarras gastrique : langue blanche et saburrale, perte totale de l'appétit, aversion pour toute nourriture. Malgré la fièvre, la soif est rarement vive et souvent les boissons semblent répugner au malade tout autant que les aliments.

L'émaciation se prononce avec une extrême rapidité : elle aboutit à un profond marasme.

L'excrétion urinaire est faible ou nulle. Quoique les troubles vésicaux et sphinctériens appartiennent plutôt à la seconde période, il n'est pas rare de constater, pendant la première, la rétention d'urine, qui crée pour le médecin l'obligation d'une surveillance attentive de la miction. Il n'y a pas d'albuminurie.

La rate est fréquemment hypertrophiée, soit par suite de l'état infectieux, soit en raison de son infiltration tuberculeuse, si commune dans la tuberculose infantile.

La respiration est fréquemment troublée dès le début de la maladie. Elle

(1) Oddo et Olmer. *Soc. de neurol.*, 7 mars 1901.

est suspirieuse et irrégulière. Ses troubles vont d'ailleurs en s'accentuant et, pendant la période suivante, ils acquièrent une grande intensité.

Période d'oscillation. — La période d'excitation a une durée très variable, ordinairement d'une semaine. En dehors de l'état fébrile et des trois symptômes primordiaux : céphalalgie, vomissements, constipation, qui se montrent d'une façon à peu près constante dès le début, accompagnés de la raideur de la nuque, tous les autres symptômes énumérés plus haut s'échelonnent inconstants, et sans chronologie régulière. D'une manière générale, l'état du malade va d'abord s'aggravant, puis peu à peu le délire, les cris, les convulsions, les contractures, bref, tous les phénomènes bruyants qui marquaient l'excitation cérébrale, et causaient à l'entourage du malade l'effroi le plus vif et les craintes les plus immédiates, s'apaisent. Ils sont entrecoupés de périodes de repos, pendant lesquelles l'enfant, plus tranquille, est étendu dans le décubitus dorsal, les yeux fixes et grands ouverts, dans un aspect calme et méditatif. Dans cet état, le malade effectue de temps en temps quelques-uns des mouvements monotones déjà signalés ou pousse un cri aigu. Il ne manifeste ni faim, ni soif. La torpeur intellectuelle se prononce de plus en plus; la somnolence et la résolution musculaire, qui ont fait leur apparition dès la fin de la première période, s'accentuent; ils conduisent le malade à la paralysie et au coma. D'après l'exemple de Jaccoud et de Labadie-Lagrave, nous désignons sous le nom de période d'oscillation cette phase intermédiaire que d'autres auteurs considèrent comme appartenant à la période initiale de la méningite. Caractérisée par l'apaisement des phénomènes d'excitation ou par leur alternance avec les phénomènes de dépression, elle forme bien en réalité une phase de transition très légitimement isolée. C'est pendant cette période de transition que se présente assez souvent un ensemble de phénomènes trompeurs qui semblent indiquer une rémission. Après l'extinction des phénomènes tapageurs de la première période, le calme est revenu, la fièvre a diminué, le pouls est plus lent, le sommeil est régulier; le malade demeure assoupi; ses traits sont calmes et reposés; une certaine lucidité intellectuelle peut momentanément reparaître. Il semble y avoir là une accalmie de bon augure; l'espérance renaît au cœur des parents qui voient dans tout cela l'indice d'une guérison possible, espérance trompeuse, car la maladie poursuit inexorablement son cours et cette rémission n'est que l'indice du coma imminent dont la mort marquera fatalement le terme.

Ce sont principalement les modifications de la *température*, du *pouls* et de la *respiration* qui constituent les phénomènes les plus caractéristiques de cette période.

La *température* s'abaisse et peut même descendre au-dessous de la normale. Mais il est bon de noter ici l'influence, souvent prédominante sur la température, de complications intercurrentes.

Le *pouls* se ralentit et peut tomber à soixante et même cinquante. En même temps il commence à devenir irrégulier. Les pulsations qui se succèdent ne sont plus d'égal volume; à des pulsations fortes et pleines succèdent des pulsations faibles et filées ou réciproquement. Le rythme est également plus ou moins modifié, depuis la simple irrégularité jusqu'à la véritable intermittence.

La *respiration* est plus ou moins profondément altérée. On a noté une dissociation anormale des respirations thoracique et diaphragmatique. Le ralentissement du rythme respiratoire est le phénomène le plus ordinaire.

Quelques irrégularités peuvent déjà à ce moment se manifester, première ébauche du rythme de Cheyne-Stokes qui viendra caractériser ultérieurement la phase ultime de paralysie.

Période de paralysie. — Après que s'est produite la rémission insidieuse que nous venons d'indiquer, le début de la période terminale est marqué par la reprise des accidents. La fièvre reparaît; les mouvements convulsifs, oscillatoires, rythmiques, les soubresauts des tendons, le tremblement, se montrent à nouveau; le délire reprend, les contractures s'exagèrent, puis très rapidement la dépression cérébrale s'accuse. La torpeur intellectuelle confine à la somnolence, la sensibilité s'émousse, l'ouïe devient obtuse, la vue s'obscurcit; des paralysies diversement localisées surviennent; enfin, des troubles prononcés du cœur et de la respiration indiquent l'atteinte grave du bulbe.

Il est probable que, parmi les symptômes de dépression, les uns relèvent de la compression générale du cerveau par les exsudats ventriculaires et méningés, les autres sont dus aux lésions graves des nerfs crâniens, ou aux altérations encéphaliques.

Les paralysies sont fugitives ou permanentes, disséminées, souvent partielles et incomplètes (parésies), et sont par cela même difficiles à reconnaître. Elles succèdent à une inertie fonctionnelle graduellement survenue. Elles atteignent les membres (monoplégies, hémiplégies), les muscles oculaires (ptosis, strabisme paralytique divergent ou convergent, mydriase), le muscle vésical (rétention d'urine) et des groupes musculaires variés. L'aphasie a été quelquefois signalée au nombre des symptômes.

Certains troubles de l'innervation bulbaire, qui s'étaient déjà manifestés à la période initiale, à savoir le ralentissement et l'irrégularité du pouls, l'irrégularité du rythme respiratoire, vont en s'accentuant considérablement.

Le pouls demeure ordinairement ralenti jusqu'aux approches du coma final. A ce moment, il s'accélère en même temps que la température s'élève, et la période agonique terminale se signale, avons-nous dit, non seulement par la haute ascension thermique, mais par l'accélération, la petitesse et l'irrégularité extrême du pouls qui peut atteindre 120, 150 et même 200 pulsations. C'est le résultat de l'anéantissement fonctionnel du bulbe.

La respiration paraît être encore plus profondément troublée. D'abord légèrement inégale et suspirieuse, elle devient très irrégulière et présente souvent le rythme spécial connu sous le nom de respiration de Cheyne-Stokes. Ici, comme dans l'urémie et dans d'autres états morbides, ce rythme respiratoire annonce l'atteinte grave portée aux centres respiratoires du bulbe. On sait en quoi il consiste. Le malade oublie en quelque sorte de respirer. A une longue pause respiratoire succède une inspiration longue et prolongée comme un soupir; elle est suivie de quelques inspirations graduellement plus faibles, puis un nouvel arrêt respiratoire survient, très prolongé et ainsi de suite jusqu'à l'arrêt définitif de la respiration, rapidement suivi de l'arrêt du cœur. Dans nombre de cas, à la période agonique, le rythme de Cheyne-Stokes s'efface et les mouvements respiratoires s'accélèrent, comme le pouls, jusqu'à la mort.

La malade est alors dans le coma complet; les sphincters sont relâchés; il y a de l'incontinence de l'urine et des matières fécales; la diarrhée remplace la constipation; le ventre, si longtemps rétracté, se ballonne; la peau se couvre

de sueurs visqueuses, très abondantes ; le facies se grippe ; l'asphyxie progresse ; les extrémités se refroidissent ; le visage devient violacé ou d'une pâleur livide ; les conjonctivites s'enflamment, sont injectées et sécrètent un mucopus qui voile la cornée et la ternit. Puis la mort survient, fatale, inévitable. Le thermomètre atteint à ce moment son point culminant (41° et 42°).

Parfois la mort arrive au milieu de convulsions généralisées, probablement d'origine asphyxique.

Ponction lombaire et examen du liquide céphalo-rachidien. — Nous ne reviendrons pas ici sur l'exposé que nous avons fait plus haut, à propos des méningites aiguës (Voir page 925) du manuel opératoire de la ponction lombaire et de l'examen du liquide céphalo-rachidien. Dans la méningite tuberculeuse, cet examen fournit également des données précieuses pour le diagnostic, non seulement de la lésion méningée, mais encore de la nature de cette lésion.

En ce qui concerne la *pression*, nous avons dit qu'elle est augmentée en général dans les méningites. D'après Rieken [1] lorsque la pression, qui est normalement de 40 à 60 millimètres, atteint une grande augmentation (jusqu'à 800 millimètres) et qu'il existe des signes dont la gravité relative paraît peu en proportion avec cette haute pression, ce serait l'indice d'une affection chronique : méningite tuberculeuse, hydrocéphalie. Au contraire, lorsqu'à une élévation relativement moindre (jusqu'à 150 millimètres) correspondent des symptômes graves de compression, on serait en présence d'une méningite aiguë.

La *densité* peut être considérée comme généralement supérieure à la normale.

Chromodiagnostic. — Nous retrouvons ici les mêmes modifications que dans les méningites aiguës : aspect trouble, floconneux, purulent, coloration hémorragique jaunâtre.

Cryoscopie. — Il n'y a à cet égard, en ce qui concerne la lésion tuberculeuse des méninges, à signaler aucun trouble spécial permettant de la distinguer des autres formes de méningites. Nous renvoyons donc le lecteur à ce que nous avons dit plus haut (Voir p. 928) à propos des méningites aiguës. Widal, Sicard et Ravaut [2], qui considèrent le point de congélation normal comme oscillant entre — 0,56 et — 0,75, ont constaté, huit fois sur dix, l'abaissement de ce point entre — 0,48 et — 0,55 dans la méningite tuberculeuse.

Examen chimique. — Denigès et Sabrazès [3] ont observé que, dans les méningites tuberculeuses, la teneur *anormale* en albumine du liquide céphalo-rachidien est moindre (1 à 2,18 pour 1000) que dans les méningites aiguës (5 à 15 pour 1000).

Examen bactériologique. — Les auteurs sont loin d'être d'accord sur la question de la présence du bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien, chez les malades atteints de méningite tuberculeuse. Tandis que les uns ne l'ont rencontré qu'exceptionnellement (Marfan, Heubner), les autres en signalent la présence de façon plus ou moins fréquente (Denigès et Sabrazès ; Führbringer ; Lichtheim). En tout cas il ne faut pas, en clinique, se contenter de la recherche du bacille à l'aide du microscope. Lorsque ce mode d'investigation a donné lieu à un résulat négatif, il faut avoir recours soit aux cultures, soit aux

(1) HERMANN RIEKEN. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1895. Bd LVI.
(2) WIDAL, SICARD et RAVAUT. *Soc. de biol.*, 20 octobre 1900.
(3) DENIGÈS et SABRAZÈS. *Revue de méd.* 1896.

inoculations aux animaux. Griffon et Bezançon ont aussi obtenu des épreuves positives en employant les cultures sur *sang gélosé glycériné*. En ce qui concerne l'inoculation aux animaux, Widal et Lesourd recommandent l'inoculation au cobaye, en particulier l'inoculation intra-péritonéale, qui n'a d'autre défaut que de donner des résultats trop tardifs pour fixer rapidement un diagnostic hésitant. Il ne faut pas oublier cependant que, par exemple, dans un cas de guérison d'un malade considéré comme atteint de méningite tuberculeuse, on n'a le droit de conclure définitivement à ce diagnostic, que si la présence du bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien a été reconnue par l'examen microscopique, les cultures ou les inoculations expérimentales.

Cytodiagnostic. — Nous avons vu, en traitant des méningites aiguës, que le liquide céphalo-rachidien, qui, à l'état normal, ne contient pas, ou du moins ne contient qu'un nombre réellement négligeable d'éléments figurés, se peuple d'une quantité plus ou moins considérable d'éléments polynucléés (polynucléose). Dans la méningite tuberculeuse, au contraire, ce sont les lymphocytes qui prédominent (*lymphocytose*) (Widal, Sicard et Ravaut).

Cette lymphocytose paraît manquer rarement. Sur seize cas de méningite tuberculeuse, Louis Guinon et Simon [1] l'ont trouvée quatorze fois. On peut donc la considérer comme la règle dans cette affection. Il est bon de signaler qu'elle n'existe pas seulement dans les formes bien caractérisées, mais encore dans les cas les plus silencieux au point de vue symptomatique.

La lymphocytose n'est pas exclusivement caractéristique de la méningite tuberculeuse. Elle n'est que l'expression de tous processus à évolution lente ou chronique qui peuvent intéresser les méninges. On la trouve en effet dans le tabes, la syphilis médullaire, la sclérose en plaques, la pachyméningite cervicale hypertrophique. On l'a constatée dans un cas de tumeur du cervelet (Achard et Laubry). On ne saurait donc conclure, d'une façon absolue et sans données conformes de la clinique, de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien à la méningite tuberculeuse.

Mais ce n'est pas tout. De ce fait que la lymphocytose n'est que l'expression de la réaction des méninges à l'égard d'un processus lent ou chronique, tandis que la polynucléose résulte des processus aigus, découle encore cette conclusion, à savoir que, dans la méningite tuberculeuse, on peut constater la polynucléose, si, par exemple, ce qui est loin d'être exceptionnel, elle subit momentanément une poussée aiguë, ou si elle se complique d'une infection méningée secondaire due à des micro-organismes étrangers (Bernard)[2]. On pourrait également rencontrer la polynucléose dans le cas où il y aurait des plaques caséeuses au niveau des méninges [3].

Les variations de la teneur du liquide céphalo-rachidien en éléments figurés peuvent permettre de se rendre compte de l'évolution d'une méningite tuberculeuse. A une amélioration, même transitoire, des symptômes, correspondra la diminution ou même la disparition de la lymphocytose. Cette disparition peut-elle être l'indice de la guérison ? A l'heure actuelle, les faits de ce genre ne sont ni assez nombreux ni assez probants pour nous autoriser à conclure fermement à la curabilité de la méningite tuberculeuse. Mais peut-être est-il permis de penser que l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien, combiné

[1] Louis Guinon et Simon. *Soc. de pédiat.*, 15 avril 1902.
[2] Bernard. *Lyon médical*, 1901, n° 20.
[3] Leckowicz. *Soc. de pédiat.*, 18 janvier 1902.

avec les cultures et les inoculations, nous fera un jour connaître une catégorie de cas bénins, dans lesquels la guérison pourra être espérée ([1]).

Perméabilité méningée. — L'imperméabilité de dehors en dedans des méninges aux médicaments, qui est absolue dans l'état normal et reste telle dans les quelques cas de méningites aiguës microbiennes où elle a été étudiée, peut cesser d'exister dans la méningite tuberculeuse. La substance la plus employée pour faire cette épreuve est l'iodure de potassium. Il faut au préalable imprégner l'organisme par l'absorption de doses assez élevées pendant deux ou trois jours (quatre à cinq grammes par jour). Dans ces conditions, Widal, Sicard et Monod ([2]) ont pu, trois fois sur trois cas de méningite tuberculeuse, déceler la présence de l'iodure de potassium dans le liquide céphalo-rachidien.

Tous les auteurs, il est vrai, ne sont pas arrivés à des résultats identiques. C'est ainsi que Louis Guinon et Simon ([3]) ont constaté dans 2 cas sur 3 de méningite tuberculeuse la persistance de l'imperméabilité normale au médicament. Ce signe n'a donc qu'une valeur tout à fait relative au point de vue du diagnostic de la méningite tuberculeuse, d'autant plus qu'on l'a noté dans d'autres processus méningés de nature tout à fait différente, tels que la méningite aiguë syphilitique (Raymond et Brécy) et des exsudats méningés de la base d'origine vraisemblablement syphilitique (Sicard).

Ce trouble de la perméabilité est-il en rapport avec l'hypotonie pathologique du liquide céphalo-rachidien dans les méningites, constatée dans certains cas? (Voir *Cryoscopie*, page 928.) Cela est possible. Mais il faut évidemment faire également intervenir là les lésions anatomiques des membranes méningées. Cette question est d'ailleurs encore loin d'être élucidée.

Marche. Durée. Terminaison. — La division classique en quatre périodes, y compris la période prodromique, est évidemment schématique. Mais elle facilite la description et répond suffisamment à la réalité des faits. Elle encadre bien les grandes manifestations morbides qui se succèdent dans l'évolution de la maladie. Robert Whytt lui-même avait déjà distingué nettement la période d'excitation et la période de paralysie , et cette division fondamentale avait été après lui unanimement adoptée par les cliniciens. Plus tard on sépara très justement de la maladie confirmée la période des symptômes précurseurs ou période prodromique. Enfin Jaccoud distingua, sous le nom de période d'oscillation, la période de transition, pendant laquelle les symptômes d'excitation s'entremêlent avec les symptômes de dépression et qui est si souvent marquée par une rémission apparente.

La méningite tuberculeuse a une marche subaiguë plutôt qu'aiguë. Ce caractère de subacuité est un des plus importants de la maladie, car c'est sur lui principalement que se fonde le diagnostic différentiel avec les autres méningites microbiennes.

La terminaison naturelle est la mort. C'est le seul mode de terminaison qu'il y ait lieu d'envisager dans la pratique. On a bien signalé quelques guérisons, mais il est probable que parmi elles certaines ne se rapportent pas à la méningite tuberculeuse vraie. Dans les cas réels et bien observés dont nous faisons mention plus loin, il s'agissait de tubercules méningés circonscrits. Il y a lieu

([1]) Rocaz. *Congrès de gynécol., d'obstr. et de pédiat.*, Nantes, septembre 1901.
([2]) Widal, Sicard et Monod. *Soc. de biol.*, 3 novembre 1900.
([3]) Louis Guinon et Simon. *Soc. de pédiat.*, 15 avril 1902.

[G. GUINON.]

de croire que, dans d'autres, il s'est agi d'une méningite toxique ou infectieuse ayant simulé l'inflammation tuberculeuse des méninges. Peut-être aussi dans quelques cas a-t-on pu être trompé par la syphilis cérébrale.

Tout au plus la rigueur du pronostic, dans l'état actuel de nos connaissances, peut-elle être atténuée, mais bien peu, par la considération de quelques cas de méningite tuberculeuse guérie, mais ayant laissé derrière elle de profondes lésions encéphaliques indélébiles. Peut-être est-il permis d'espérer cependant que les procédés nouveaux d'investigation, ponction lombaire, examen du liquide céphalo-rachidien, feront dans l'avenir connaître des cas à évolution moins fatale et curables, cas jusqu'à présent à peu près ignorés ou méconnus.

La durée de la maladie est très variable. On peut admettre schématiquement qu'elle est de trois semaines, une semaine environ pour chaque période, abstraction faite de la période prodromique qui est comprise entre quelques jours et quelques semaines. Cette durée est très souvent raccourcie, parfois prolongée.

Quand l'évolution est raccourcie, la mort peut survenir au bout d'une huitaine de jours ou de façon plus précoce encore; chaque période dure alors trois ou quatre jours. D'autre part, l'évolution peut être très longue; elle peut se faire en plusieurs mois; cela est dû aux rémissions fort remarquables qui peuvent se présenter dans l'état des malades. Ces rémissions ont été notées à la période prodromique. Après que s'était dessiné d'une façon fort nette l'ensemble symptomatique qui fait soupçonner la méningite tuberculeuse à cette période, on a pu voir les signes s'effacer, la santé se rétablir d'une façon complète et se maintenir pendant un laps de temps plus ou moins prolongé, puis les symptômes réapparaître à nouveau et conduire l'enfant à la mort. Dans le cours de la maladie confirmée, après que le sujet a présenté les signes les plus caractéristiques de la méningite tuberculeuse, on a vu parfois les symptômes les plus graves (convulsions, délire, coma) s'effacer, l'intelligence reparaître presque complète en même temps que l'état général s'améliorait. Mais cette rémission n'a été d'ordinaire que de très courte durée, quelques jours au plus, puis les symptômes momentanément effacés ont reparu et ont abouti à la mort. Exceptionnellement, ces rémissions se sont montrées plus accentuées encore et plus prolongées, au point de constituer de véritables temps d'arrêt dans l'évolution morbide. On a pu voir le malade, tout à fait guéri en apparence, se lever, reprendre ses occupations habituelles ou ses jeux, puis, au bout de quelques semaines, être repris d'accidents, cette fois mortels.

Formes cliniques. — La méningite tuberculeuse est loin de suivre toujours l'évolution classique que nous venons de décrire, en visant surtout le type morbide qu'elle réalise chez l'enfant. Elle offre, au contraire, un nombre assez considérable de variantes qui sont en rapport avec l'âge et l'état de santé antérieur des sujets atteints et avec le siège topographique des lésions dans l'encéphale.

Nous passerons en revue les formes cliniques les mieux différenciées.

Méningite de la première enfance. — La méningite tuberculeuse peut se développer chez le nouveau-né et pendant la première enfance; le fait est avéré (Guersant, Barthez, Blache, Bouchut, Archambault), mais il est très rare. Même lorsque la méningo-tuberculose paraît être le plus clairement née sous l'influence de l'hérédité tuberculeuse, l'époque de son échéance est généralement un peu plus reculée. Ces faits s'expliquent bien si l'on admet que l'hérédité tuberculeuse, même l'hérédité maternelle, ne consiste pas dans la

transmission directe à l'enfant du bacille infectant, mais dans la transmission d'une aptitude à l'infection. Telle est sans doute la loi générale, que n'infirment pas les quelques cas bien observés mais exceptionnels (Birch-Hirschfeld, etc.), de propagation bacillaire de la mère au fœtus.

La méningite tuberculeuse développée pendant les premiers mois de la vie a une évolution particulièrement aiguë et rapide. La période prodromique n'est guère observée ; le dépérissement qui la signale est d'ordinaire mis sur le compte de l'alimentation défectueuse ou des troubles de la dentition. Les convulsions se montrent particulièrement précoces et fréquentes. Elles constituent presque les seules manifestations de l'excitation cérébrale, et comme elles sont à cet âge un phénomène banal de réaction nerveuse, susceptible d'être provoqué par les causes les plus diverses, il en résulte une certaine difficulté pour le diagnostic. Si l'on observe que les vomissements et les régurgitations sont aussi, à cet âge, des phénomènes banaux, que l'existence de la céphalalgie n'est que très rarement reconnue et enfin que des troubles intestinaux divers substituent fréquemment la diarrhée à la constipation, on comprendra combien doit être difficile, dans la plupart des cas, le diagnostic de cette forme infantile de la méningite tuberculeuse. On a bien signalé la distension et les pulsations de la fontanelle antérieure, ainsi que la sensation exagérée de chaleur du crâne. Ce sont sans doute des signes intéressants à recueillir, mais sur lesquels on ne peut guère faire fonds pour le diagnostic. La durée de la maladie est très brève et la mort survient dans le coma ou les convulsions.

Méningite de la seconde enfance. — C'est la forme la plus commune, celle que nous avons eue en vue dans la description faite plus haut ; nous n'avons pas à y revenir.

Méningite de l'adulte. — La méningite tuberculeuse de l'adulte est susceptible des plus grandes variations dans son expression symptomatique. Elle peut sans doute présenter l'évolution typique ci-dessus décrite, mais elle s'en écarte souvent au point de rendre le diagnostic très difficile. Dans certains cas, la méningite est restée latente et n'a été révélée qu'à l'autopsie. Elle est fréquemment partielle et presque toujours secondaire. Le siège topographique des lésions, la coexistence de lésions tuberculeuses des viscères et les « conditions antérieures du terrain cérébral [1] (alcoolisme, névropathie, etc.) » sont les principaux facteurs de ces variations si nombreuses du tableau clinique chez l'adulte. Nous reviendrons tout à l'heure sur cette forme à propos de la méningite secondaire.

Méningite des vieillards. — La méningite tuberculeuse est très rare chez le vieillard. Elle est, comme chez l'adulte, toujours secondaire ; elle survient comme complication ultime d'une tuberculose viscérale ancienne. Elle se manifeste cliniquement par des signes moins explicites que chez l'adulte ou l'enfant. Ainsi qu'il arrive pour beaucoup de maladies graves chez le vieillard, elle ne provoque qu'une réaction très atténuée. Elle peut même rester latente. Une fièvre légère, de la somnolence, de la stupeur, de la céphalalgie, un délire tranquille qui se traduit par l'incohérence des actes et des réponses, de l'insomnie, tels sont les seuls symptômes ordinaires de la méningite tuberculeuse à cet âge.

Méningite secondaire. — Chez l'enfant la méningite tuberculeuse paraît souvent primitive. Il est rare que l'on ait constaté nettement, avant l'invasion de la

(1) DUPRÉ. *Manuel de méd. de Debove-Achard.*

maladie, l'expression symptomatique d'une tuberculose viscérale. Or, cette constatation est la règle chez l'adulte. La méningite survient alors au cours d'une tuberculose confirmée, et le plus souvent au cours de la tuberculose pulmonaire. Parfois elle se développe à la dernière période de l'évolution de la phtisie et prend le caractère d'une complication terminale déterminant la mort.

On comprend que l'évolution d'une méningite, survenue chez un malade déjà épuisé par la fièvre hectique et par la diarrhée et s'accompagnant de tous les symptômes qui se rapportent à la tuberculose viscérale concomitante, soit dans bien des cas considérablement modifiée. Alors l'envahissement des méninges se révèle souvent d'une manière brusque, sans prodromes. D'habitude aussi le développement de la méningite entraîne l'atténuation ou même la cessation des symptômes de la tuberculose antécédente (dyspnée, toux, expectoration, etc.) (Valleix). La toux notamment cesse presque tout à fait. Lorsqu'il s'agit d'un tuberculeux atteint de diarrhée, celle-ci disparaît et, par un contraste remarquable, une constipation opiniâtre parfois lui succède. On peut dire avec Rendu qu'il est généralement d'un fâcheux pronostic de voir la céphalalgie apparaître chez un phtisique dont les symptômes pulmonaires s'atténuent.

La méningite tuberculeuse secondaire peut suivre l'évolution classique. Mais il n'en est souvent pas ainsi. Elle est d'ordinaire dénuée de prodromes; sa durée est raccourcie (trois à huit jours en moyenne d'après Barthez) et son expression clinique très incomplète. Quelques contractures, de la dilatation pupillaire, du ralentissement du pouls, quelques vomissements, un délire doux accompagné ou entrecoupé d'agitation et suivi de coma, tels sont les symptômes qui traduisent habituellement l'atteinte méningitique et aboutissent en quelques jours à la mort. On voit que l'ensemble symptomatique peut n'être pas très significatif et l'on conçoit que la complication puisse être méconnue ou passer inaperçue.

Lorsque la méningite survient à la période terminale de la phtisie, ses signes peuvent être moins significatifs encore et consister simplement en vomissements, somnolence, coma. C'est la forme asthénique ou torpide de la méningite tuberculeuse secondaire.

Il est vrai que, dans d'autres cas, d'ailleurs rares, la maladie peut se manifester par des phénomènes très bruyants d'agitation et de délire. Le malade s'emporte, déchire ses vêtements, frappe et brise les meubles. On peut le prendre pour un fou atteint d'un accès de manie et le mener dans un asile. C'est la forme délirante de la méningo-tuberculose secondaire. Chantemesse a bien étudié cette forme et décrit quelques-unes de ses multiples variétés. Mais il n'est pas possible de comprendre dans une description générale les diverses espèces de troubles psychiques que peut faire naître la méningite tuberculeuse. « Chaque malade, dit Chantemesse, est susceptible d'offrir des idées délirantes qui s'éloignent notablement de celles qu'on a coutume d'observer. » Exceptionnellement on a vu des phénomènes délirants (délire de persécution, troubles affectifs et intellectuels divers) précéder, à titre de prodromes, l'invasion de la méningite tuberculeuse de l'adulte.

On peut signaler encore une forme apoplectique et une forme tétanique débutant par le trismus [1]. Il existe enfin d'autres variétés cliniques très nom-

[1] Boix. *Revue de méd.*, mai 1895.

breuses en rapport avec les tendances réactionnelles du sujet frappé et avec la localisation des lésions méningées.

La multiplicité des variétés possibles de méningite tuberculeuse secondaire peut rendre le diagnostic difficile. « Souvent, dit Chantemesse, les manifestations méningées secondaires ont ceci de particulier : quelles que soient les anomalies de leur mode de début ou d'évolution, leur diagnostic est posé moins encore par l'examen des symptômes qu'elles commandent directement que par l'auscultation attentive du sujet qui les porte. »

Au point de vue anatomo-pathologique, la lésion méningée consiste souvent en une éruption granuleuse de la pie-mère accompagnée ou non d'une réaction inflammatoire très peu marquée : c'est plutôt de la tuberculose méningée que de la méningite tuberculeuse.

Méningite tuberculeuse cérébro-spinale. — Nous avons dit combien était fréquente la coexistence des lésions tuberculeuses spinales et encéphaliques. D'ordinaire les symptômes spinaux sont peu bruyants et demeurent au second plan ; mais il peut n'en pas être ainsi. La contracture des muscles du dos et du tronc, les douleurs rachidiennes, l'hyperesthésie cutanée, les troubles vésicaux, la parésie des membres inférieurs, etc., décèlent alors plus ou moins clairement la participation effective de l'axe spinal. On a signalé des cas (Le Bouteiller, Châteaufort) dans lesquels la méningite tuberculeuse a été d'abord spinale, puis encéphalique. D'après Dieulafoy (1) le signe de Kernig n'existerait que lorsque les méninges spinales sont atteintes.

Méningite de la convexité. — L'expression symptomatique de la méningite, lorsque les lésions prédominent à la convexité des hémisphères, peut présenter des caractères spéciaux permettant de discerner cette localisation particulière. En effet, les éléments de la symptomatologie corticale (délire, agitation, contractures, convulsions, céphalée) prédominent, tandis que les signes basilaires (ralentissement du pouls, troubles de la respiration, paralysies des nerfs crâniens) sont nuls ou atténués.

Méningites partielles. — Les méningites partielles sont surtout fréquentes chez l'adulte et prédominantes à la convexité des hémisphères. Leur description clinique a été bien synthétisée par E. Dupré (2) dans d'excellents termes : « Ces formes partielles ont une symptomatologie fort irrégulière, caractérisée par l'ensemble des phénomènes généraux de l'affection (fièvre, céphalée, vomissements, constipation, etc.), et l'apparition de phénomènes locaux, commandés par le siège de la lésion. Ceux-ci évoluent sur place, suivant les lois ordinaires de la symptomatologie des lésions corticales localisées d'une part, et des lésions méningitiques d'autre part. En effet, entre les signes périphériques et le siège de la lésion centrale, existe l'étroite corrélation que la doctrine des localisations cérébrales a depuis longtemps établie, et que Landouzy (3) a le premier appliquée à l'interprétation des symptômes de la méningite tuberculeuse ; et, d'autre part, à la période d'excitation tonique et clonique succède la période de paralysie. C'est ainsi que la méningite tuberculeuse en plaques, qui intéresse le plus souvent la zone rolandique, détermine une succession de signes d'épilepsie partielle et de signes de paralysie localisés sur le même territoire

(1) Dieulafoy. *Clinique de l'Hôtel-Dieu*, 1900.
(2) E. Dupré. *Loc. cit.*
(3) Landouzy. Convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales. *Thèse de Paris*, 1876.

fonctionnel. Sans insister sur les différentes variétés de ces méningites partielles, je rappelle, à cause de leur importance et de leur intérêt clinique, les localisations de la lésion aux circonvolutions fronto-pariétales ascendantes, au lobule du pli courbe (ptosis), à la circonvolution de Broca (aphasie), au lobule paracentral. Cette dernière variété est souvent bilatérale et exclusivement limitée de chaque côté de ce petit territoire de l'artère cérébrale antérieure : elle entraîne une monoplégie crurale, ou une paraplégie qui peut simuler une lésion transverse de la moelle. La méningite tuberculeuse peut se localiser aussi aux méninges spinales et engendrer une symptomatologie médullaire, sur laquelle il est inutile d'insister (forme spinale). Les îlots de méningite tuberculeuse qui entourent les tubercules superficiels de l'encéphale se traduisent cliniquement par l'adjonction au syndrome antérieur des tumeurs cérébrales de la fièvre et de signes plus marqués d'excitation localisée. Le processus morbide entre alors dans une phase aiguë et critique. »

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la méningite tuberculeuse est loin d'être toujours facile, même lorsqu'on observe les malades pendant l'une des trois périodes de la maladie confirmée. On le comprendra aisément, si l'on songe d'abord au nombre considérable d'affections diverses susceptibles de provoquer l'ensemble des réactions morbides d'ordre encéphalique, qui en constituent la symptomatologie. La méningite tuberculeuse peut aussi, quoique plus rarement que les méningites aiguës, rester latente ou ne se révéler que par des symptômes vagues et ambigus par suite de leur enchaînement irrégulier. On peut donc être dans l'erreur soit en qualifiant de méningite tuberculeuse une affection dont la curabilité possible semble devoir donner ultérieurement un démenti formel au diagnostic et au pronostic, soit en méconnaissant la maladie. La multiplicité des formes de la méningite tuberculeuse ajoute encore aux difficultés du diagnostic. Il faut donc, en général, être assez réservé et surseoir souvent à l'énoncé immédiat et brutal de ce diagnostic, avant d'avoir en mains les preuves les plus décisives de sa réalité. En tout cas, il sera bon de faire à son sujet quelques restrictions prudentes et de ne point détruire d'emblée les espérances des familles. Il arrivera parfois au médecin de bénéficier de cette légitime prudence. Néanmoins il faut tâcher de fixer le diagnostic le plus tôt possible. Or il ne peut être fait qu'après l'apparition des signes de la maladie confirmée. A la période prodromique, le soupçon d'une méningite tuberculeuse peut certainement s'éveiller, mais son affirmation ne peut jamais être émise avec une entière certitude.

Les développements dans lesquels nous sommes entrés sur la symptomatologie nous dispensent d'insister longuement sur les éléments généraux du diagnostic. Les plus importants sont : la triade symptomatique (céphalalgie, vomissements, constipation); la fièvre rémittente; la raideur de la nuque; le ralentissement et l'irrégularité initiale du pouls; les troubles de la respiration; les troubles oculaires; les convulsions, contractures et paralysies et les troubles intellectuels progressifs qui aboutissent peu à peu, et après des alternatives variées, à la somnolence et au coma. Il faut tenir grand compte de la marche subaiguë de l'affection.

Comme il n'y a pas de signes pathognomoniques, il importe de se rappeler

la remarque suivante de Dance, citée par Archambault : « Tous les symptômes sont nécessaires pour s'éloigner de l'erreur et s'approcher de la vérité. On ne doit pas les considérer isolément et donner à quelques-uns une valeur absolue. Il faut, au contraire, les apprécier collectivement et dans toutes leurs phases, toutes leurs modifications, depuis leur invasion jusqu'à la fin de la maladie. »

La ponction lombaire de Quincke constitue par elle-même un élément assez important de diagnostic. Nous ne reviendrons pas ici sur ce que nous avons dit plus haut au sujet de l'examen du liquide céphalo-rachidien. Il n'est peut-être pas inutile, cependant, de rappeler qu'il ne faut pas demander à ce procédé plus qu'il ne peut donner. Seule la constatation du bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien pourrait avoir une valeur pathognomonique. Mais, outre qu'il est assez rare de le trouver par l'examen microscopique extemporané et qu'on n'a pas toujours le temps ni le moyen de recourir aux inoculations aux animaux et aux cultures, il ne faut pas oublier qu'il peut, lorsqu'il se laisse déceler, être mélangé à d'autres microorganismes, agents d'infections secondaires surajoutées.

Il est conforme à la réalité des faits, en même temps que commode au point de vue descriptif, de considérer le diagnostic différentiel de la méningite tuberculeuse aux différents âges, chez le nouveau-né, chez l'enfant, chez l'adulte et chez le vieillard. Il est bon de remarquer cependant que ce classement n'a rien d'absolu; car une même maladie, comme la méningite aiguë par exemple, pouvant survenir à tous les âges, devra toujours être l'objet d'un diagnostic différentiel avec la méningite tuberculeuse. Nous envisagerons ce diagnostic à l'âge où il est le plus habituel d'avoir à le faire, et, si nous ne le mentionnons plus à un autre âge, ce ne sera pas parce qu'il ne doit pas être posé, mais seulement parce que nous en aurons dit antérieurement tout ce qu'il y a à en dire. A moins d'avoir recours à des répétitions fastidieuses et inutiles, on ne peut éviter cet inconvénient du mode de groupement, qu'à l'exemple de plusieurs auteurs nous avons adopté.

Diagnostic différentiel. — A. *Chez le nouveau-né.* — A cet âge, la méningite tuberculeuse est très rare. Les convulsions et les vomissements sont des symptômes banaux qui peuvent exister isolément ou simultanément, mais qui sont souvent provoqués par des causes peu importantes. Leur origine méningée est certainement la plus rare.

Certaines formes de *gastro-entérite infantile* peuvent, en raison des vomissements, de l'amaigrissement, des irrégularités du pouls et de la respiration, des crises convulsives plus ou moins répétées qu'elles provoquent, ainsi que des cris aigus dus aux coliques et de l'état parétique, presque comateux, auxquels tous ces troubles aboutissent, éveiller le soupçon d'une méningite. C'est la diarrhée, le ballonnement du ventre, l'athrepsie rapide et l'état cholériforme terminal qui permettront de rejeter cette hypothèse, si rarement acceptable à cet âge. De plus, la dépression des fontanelles et des sutures fibreuses du crâne, qui traduit la déperdition aqueuse dans les entérites graves, contraste nettement avec le gonflement accompagné de battements et la fluctuation de la grande fontanelle, signalée avec raison comme un signe fréquent de la méningite infantile.

Le *rachitisme*, à sa première période, a pu provoquer des troubles analogues à ceux de la méningite tuberculeuse. L'examen du squelette et l'évolution des accidents d'une part, d'autre part l'absence d'un ensemble véritablement

explicite de symptômes méningitiques, constitueront les caractères distinctifs essentiels.

Plus difficile, sans doute, est le diagnostic avec les troubles nerveux réflexes déterminés par l'helminthiase et les accidents de la dentition laborieuse.

Avec l'*helminthiase*, les caractères communs sont : les convulsions, la constipation, parfois des vomissements et des cris spontanés, la dilatation pupillaire, le ralentissement avec irrégularité du pouls. Les caractères différentiels consistent dans l'absence habituelle de la céphalalgie, l'apyrexie, l'existence antérieure d'une élimination vermineuse, la facilité avec laquelle la constipation cède aux évacuants, et surtout l'effet du traitement anthelminthique, auquel il ne faut pas hésiter à recourir en présence d'un syndrome méningitique suspect chez le jeune enfant. Ce traitement amène, en même temps que l'évacuation des parasites, la suppression du syndrome.

Dans la *dentition labo ieuse*, les caractères communs sont : les vomissements, la constipation, les changements de coloration du visage, l'expression hostile du regard, l'agitation et les cris aigus spontanés dus à la douleur, alternant avec l'assoupissement, quelquefois les convulsions. Mais l'examen de la bouche, le siège précis de la douleur indiqué par les gestes de l'enfant, la limitation de la rougeur à l'une des joues, la facilité avec laquelle le moindre laxatif a raison de la constipation, l'absence des troubles du pouls et de la respiration, constituent les éléments différentiels.

L'*hémorragie méningée sus-arachnoïdienne* des nouveau-nés se révèle par des phénomènes convulsifs, paralytiques ou comateux très susceptibles de prêter à équivoque. Le diagnostic d'hémorragie méningée s'appuiera sur le début très précoce (premières heures ou premiers jours de la vie) et brusque des accidents, sur leur étiologie obstétricale (accouchements laborieux, application de forceps, etc.), sur l'évolution très rapidement progressive et grave des symptômes et l'absence fréquente, au moins au début, de la fièvre.

B. *Chez l'enfant*. — Ce que nous avons dit à propos du nouveau-né, sur la facilité avec laquelle les moindres causes morbides provoquent des crises de *convulsions essentielles* (*éclampsie infantile*), s'applique encore à la première enfance. Ces convulsions font naturellement penser à la méningite. Mais le diagnostic sera facile en se fondant sur les caractères tirés du pouls, sur la fugacité des crises et le retour à la santé dans l'intervalle des accès, enfin sur la découverte de la cause qui a provoqué la décharge nerveuse.

La *sclérose cérébrale* peut, chez les enfants en bas-âge, réaliser, dans certaines de ses variétés, un ensemble clinique qui rappelle la méningite. Mais l'évolution des accidents est plutôt chronique qu'aiguë; les phénomènes convulsifs ou paralytiques sont le plus souvent limités à un côté du corps; ils se montrent par accès; il n'y a pas de fièvre; enfin, l'origine cérébrale est encore démontrée par l'athétose, par la contracture et l'atrophie qui peuvent consécutivement survenir.

La *syphilis héréditaire* peut réaliser le syndrome méningitique. C'est une éventualité plutôt rare, mais avec laquelle le médecin doit cependant toujours compter, s'il ne veut pas perdre une des rares occasions qui lui soient données d'agir par un traitement efficace. La méningite syphilitique sera soupçonnée en raison des considérations tirées de l'hérédité syphilitique connue ou probable de l'enfant, de l'existence actuelle ou passée de stigmates spécifiques (lésions osseuses, cutanées, muqueuses; lésions des lèvres, de l'anus, des testicules), de l'action thérapeutique de l'iodure de potassium. Hutinel insiste sur la grande

rareté de la méningite hérédo-syphilitique de l'enfance et rapporte des faits dans lesquels, chez des enfants hérédo-syphilitiques, des troubles méningés, attribués à la méningite spécifique, relevaient en réalité de toute autre cause (pneumocoque : Hutinel, Louis-Guinon; tumeur de la protubérance : Stœber).

Les *accidents cérébraux survenant au cours de certaines maladies aiguës* (rougeole, variole, scarlatine, fièvre typhoïde, pneumonie, pyohémie, endocardite infectieuse), notamment dès leur début, peuvent simuler la méningite. Ce sont les conditions étiologiques (contagion, épidémicité) et les manifestations caractéristiques de la pyrexie (évolution, courbe thermique, exanthèmes) qui, jointes à l'apparition de symptômes anormaux ou contradictoires dans l'hypothèse d'une méningite, feront la base de l'interprétation diagnostique.

Une place à part parmi les faits de ce genre doit être réservée à la *pneumonie*. Il n'est pas rare chez l'enfant de voir la pneumonie, et particulièrement la pneumonie du sommet, éveiller, par une action encore inconnue (toxique ou réflexe), une réaction cérébrale susceptible de simuler jusque dans ses détails la méningite tuberculeuse. Rien ne manque, semble-t-il, au tableau clinique ; on y trouve, comme dans une observation d'André Bergé, les vomissements, la constipation, la raideur de la nuque, le délire, la somnolence et le coma entrecoupés de cris aigus hydrencéphaliques, enfin la courbe thermique classique de la méningite tuberculeuse avec son abaissement de température à la période moyenne de la maladie, et son ascension terminale ultime. L'ensemble symptomatique peut être si net que le diagnostic de méningite tuberculeuse ne fait pas de doute et la pneumonie est méconnue. L'autopsie, comme il arriva dans l'observation citée, révèle cette dernière et montre l'intégrité apparente des méninges, avec résultat négatif de l'examen bactériologique de la sérosité méningée. La question est de savoir si aujourd'hui des faits semblables ne seraient pas interprétés de façon un peu différente et rangés dans le cadre des méningites séreuses. Quoi qu'il en soit, il est facile de se rendre compte combien peut être délicat, dans les cas de ce genre, le diagnostic de la méningite tuberleuse avec la pneumonie. Il doit être fait avec la pneumonie simple et avec la méningite pneumococcique. Pour l'établir, on se basera principalement sur l'existence de la pneumonie, qui devra toujours être recherchée; puis on tiendra compte de toutes les différences qu'on pourra relever dans la symptomatologie et l'évolution de l'affection. comparée à la symptomatologie et à l'évolution ordinaire de la méningite tuberculeuse.

On devra « suivre attentivement l'évolution morbide, la relation réciproque et l'ordre de succession des accidents, et examiner le nez, les oreilles des petits malades, afin d'y rechercher les foyers de suppuration pneumococcique d'où pourrait procéder directement l'infection méningée, parallèlement à l'infection pulmonaire. Les effets du traitement, parfois rapidement heureux en cas de fausse méningite, concourront à l'édification du diagnostic et du pronostic. » (Dupré.)

Ces considérations nous amènent tout naturellement à parler de l'*hystérie*, qui peut assez fréquemment chez l'enfant (exception faite pour le tout premier âge), aussi bien que chez l'adolescent et chez l'adulte, donner naissance à un syndrome simulateur de la méningite tuberculeuse. Peut-être est-ce en effet dans le cadre de l'hystérie que doivent être versés la plupart des cas de méningisme, déduction faite, bien entendu, de ceux dans lesquels les procédés nouveaux d'exploration, en particulier la ponction lombaire, nous ont permis de constater la présence des lésions, ignorées auparavant, de la méningite séreuse.

Quoi qu'il en soit, l'hystérie, en dehors des cas où elle a été provoquée par une affection en cours, infectieuse ou toxique, à évolution fébrile, imprime en général au syndrome simulateur de la méningite, auquel elle donne lieu, un cachet particulier, qui doit permettre presque toujours de le distinguer de la méningite tuberculeuse véritable. C'est tout d'abord une sorte de discordance dans la succession et la valeur relative des symptômes. La division en périodes, bien qu'elle ne soit pas toujours, dans la méningite tuberculeuse, aussi nette dans la pratique que dans les livres, n'est plus du tout reconnaissable. Certains phénomènes domineront la scène, la céphalalgie par exemple, ou le délire, ou les vomissements, ou la photophobie, lorsque les autres resteront dans l'ombre d'une façon qui paraîtra dès l'abord étrange. Avec une apparence de gravité exceptionnelle de l'état cérébral, on ne pourra constater la moindre modification thermique, ni le plus léger trouble du pouls ou de la respiration. Outre l'hyperesthésie, on observera la présence de plaques ou de zones d'anesthésie présentant tous les caractères de l'anesthésie hystérique. Enfin l'on pourra quelquefois constater, au lieu des troubles oculaires de la méningite, le rétrécissement concentrique du champ visuel. En un mot le doute ne sera, dans la plupart des cas, que momentané.

Il ne faut cependant pas toujours se hâter de conclure à la présence de l'hystérie seule et par suite à un pronostic bénin au moins *quoad vitam*, lorsqu'on se trouve en face du syndrome méningitique chez un malade nettement en puissance d'hystérie reconnue. Un hystérique peut être atteint de méningite tuberculeuse vraie tout comme un autre. Hutinel rapporte un fait de ce genre, dans lequel la mort survint et permit de constater l'existence d'une méningo-tuberculose des plus nettes.

Certaines formes de *torticolis* devront encore être distinguées.

C. *Chez l'adulte.* — L'expression symptomatique de la méningite tuberculeuse se rapproche naturellement beaucoup de celle des *méningites aiguës* produites par des microbes pathogènes autres que le bacille de Koch. Pour résoudre ce problème, parfois délicat, qui peut se poser d'ailleurs à tous les âges, il faudra tenir compte, d'une part, de l'hérédité tuberculeuse possible du malade, de l'existence actuelle ou ancienne d'une lésion tuberculeuse (affections osseuses ou articulaires, tuberculose pulmonaire ou pleurale, tuberculose génitale, abcès froids, etc.), de l'habitus général du sujet (anémie et amaigrissement suspects) et, d'autre part, de la coexistence de certaines lésions susceptibles d'être le point de départ d'une méningite aiguë (traumatisme, otites, etc.), ou de certaines causes étiologiques (épidémie régnante de méningite cérébro-spinale). On considérera enfin les caractères divergents des deux ordres de méningites : les méningites non spécifiques ont un début plus brusque, la fièvre y est très élevée et continue, le délire est plus précoce et plus violent, la céphalalgie est plus intense, les convulsions surviennent plus tôt. Bref, la maladie a une allure générale plus aiguë, plus vive, une durée plus courte et, dès son invasion, donne l'impression d'une gravité plus immédiate. « Quelque pâle que soit une méningite aiguë franche, rarement vous verrez son expression symptomatique tomber au niveau de celle de la méningite tuberculeuse. » (Archambault.) Ajoutons que le mode de groupement des symptômes et la succession des périodes sont aussi nettement différents.

On sait que la constatation par l'ophtalmoscope de granulations tuberculeuses de la choroïde peut être considérée comme un signe presque pathogno-

monique de la méningite tuberculeuse, lorsqu'il coïncide avec le syndrome méningitique. Il y aurait lieu, dans un cas douteux, de faire intervenir ce mode d'exploration. Il faut être pourtant prévenu que les difficultés de cet examen restreignent considérablement son application dans la pratique courante.

Les *tubercules cérébraux* donnent naissance à des symptômes souvent partiels, en rapport avec leur localisation corticale. Ils déterminent des crises d'épilepsie jacksonienne à forme hémiplégique ou monoplégique, des vomissements. Ils affectent une marche chronique, avec temps d'arrêt souvent très prolongés. D'ailleurs, ils peuvent déterminer des poussées de méningite vraie, avec tout le cortège habituel des symptômes (céphalalgie, vomissements, constipation, etc.).

Lereboullet[1] a rapporté un cas de *sarcomatose généralisée de la pie-mère*, bulbo-protubérantielle et spinale, dans lequel le diagnostic ne put être fait qu'à l'aide de la ponction lombaire, et de l'examen cytologique (absence de lymphocytose) et cryoscopique du liquide céphalo-rachidien. Dans ce fait les méninges avaient conservé l'imperméabilité normale à l'iodure de potassium.

Chez l'adulte comme chez l'enfant on peut observer des *accidents cérébraux à forme méningitique dans les maladies aiguës* (pneumonie, fièvre typhoïde, etc.). Nous ne reviendrons pas sur ce que nous en avons déjà dit. Mais il faut ajouter à notre énumération antérieure les maladies, dans lesquelles ces troubles se rencontrent.

a. La *fièvre typhoïde*. Cette maladie se reconnaîtra à ses prodromes, aux épistaxis fréquentes, au ballonnement du ventre, à la diarrhée caractéristique, à la rareté des vomissements, à l'aspect de la langue, aux taches rosées, au cycle fébrile, à la fréquence et au dicrotisme du pouls, et à l'hypertrophie splénique.

b. La *grippe* pourra être soupçonnée en raison de la constitution épidémique régnante. Elle sera distinguée par ses phénomènes pulmonaires, quand ils existent, son évolution morbide, et sa courbe thermique.

c. L'*impaludisme*, dans certaines de ses formes nerveuses, a besoin d'être différencié. Il le sera en raison des antécédents impaludiques du malade, de l'hypertrophie splénique, et des heureux effets du traitement quinique.

d. Le *rhumatisme cérébral* est si étroitement lié aux manifestations articulaires du rhumatisme aigu, que cette relation seule suffira le plus souvent à fixer le diagnostic. On serait aidé d'ailleurs par la considération des antécédents rhumatismaux (hérédité, attaques antérieures), par l'observation de la courbe thermique, du mode d'invasion et par l'action spécifique du salicylate de soude.

e. L'*embarras gastrique* offre comme signes communs, susceptibles d'induire en erreur : la céphalalgie, les vomissements, la constipation. Mais le début de l'affection chez un sujet en pleine santé, l'absence de prodromes, le caractère nauséeux des vomissements, la facilité avec laquelle cède la constipation, l'état gastrique traduit par l'état saburral de la langue, la bouche mauvaise, amère, la perte de l'appétit, permettent dès le début un diagnostic, qui d'ailleurs serait vite établi à cause de la bénignité de l'affection. Jaccoud[2] a décrit une forme latente de la méningite tuberculeuse de l'adulte avec symptômes d'embarras gastrique, dans laquelle ces derniers dominent presque exclusivement pendant

(1) LEREBOULLET. *Soc. de pédiat.*, 10 décembre 1901.
(2) JACCOUD. *Journ. de méd. et de chir. prat.*, 10 mai 1895.

un certain temps. Puis éclate subitement quelque symptôme cérébral grave qui emporte le malade. On conçoit que le diagnostic doit être fort difficile au début, dans les cas de ce genre.

L'*urémie*, dans sa forme pseudo-méningitique, peut simuler assez exactement la méningite. Aussi l'examen de l'urine ne devra-t-il jamais être négligé. Dans l'espèce, le résultat en est capital. Mais on peut encore trouver dans les convulsions prédominantes, l'hypothermie et l'évolution des accidents, des éléments différentiels importants.

Le *delirium tremens* ne prête que médiocrement à la confusion. Le délire violent spécial, les hallucinations terrifiantes, le tremblement, les sueurs profuses, tous ces caractères, joints à la connaissance des habitudes alcooliques du malade, suffisent à établir le diagnostic.

Nous ne citons que pour mémoire ici les *accidents cérébraux d'origine toxique* : intoxication par l'opium, la belladone, l'aconit, etc. En effet, de tels accidents sont rares ; ils s'accompagnent des signes propres à chacune de ces intoxications. L'anamnèse d'ailleurs pourra révéler l'ingestion des poisons, effectuée accidentellement, en vue du suicide ou dans un but thérapeutique.

D. *Chez le vieillard*, il n'y a pas d'affections simulatrices particulières. Nous nous contenterons de rappeler que la méningite tuberculeuse, d'ailleurs très rare à cet âge, évolue souvent d'une façon plus insidieuse et plus torpide et qu'elle a par conséquent plus de chances d'être méconnue ou de passer inaperçue.

Après qu'on a établi avec certitude le diagnostic de méningite tuberculeuse, peut-on, sur l'existence exclusive ou la prédominance de certains symptômes, baser une appréciation légitime de la distribution topographique des lésions? Sans doute, dans quelques cas, en s'appuyant sur les notions anatomiques et physiologiques, en appliquant à l'étude de la maladie qui nous occupe les données fournies par la connaissance des localisations cérébrales, on peut arriver au diagnostic topographique des lésions. En présence de troubles surtout hémiplégiques, on pourra penser à la prédominance unilatérale de la méningite ; on pourra aussi supposer, en se basant sur des considérations déjà notées, la prédominance à la base ou à la convexité. Ces hypothèses ne doivent être émises qu'avec la plus grande réserve : elles sont souvent démenties par les faits. Car, s'il est exact que beaucoup de symptômes d'excitation ou de paralysie, dans les méningites, dérivent de l'excitation directe des troncs nerveux ou des centres psycho-moteurs, on sait que les mêmes symptômes peuvent être provoqués par de simples troubles circulatoires, et par des actions réflexes plus ou moins diffuses.

PRONOSTIC

La méningite tuberculeuse se termine d'une façon presque constante par la mort. Nous avons déjà dit plus haut ce qu'il fallait penser des cas anciens dans lesquels on avait signalé la guérison, quoique l'ensemble symptomatique observé eût été bien manifestement celui de la méningite tuberculeuse. Ils prêtent largement le flanc à la critique.

Devons-nous accorder plus de créance à quelques faits plus récents, auxquels les résultats des procédés nouveaux d'investigation prêtent presque toutes les

apparences de la vérité. C'est ainsi que Freyhan(1) a observé un cas de méningite tuberculeuse, dans lequel la ponction lombaire décela la présence de bacilles de Koch dans le liquide céphalo-rachidien. L'amélioration se fit lentement et trois mois après il n'y avait plus trace d'aucun symptôme, sauf quelques vestiges de névrite optique.

Le cas de Rocas (2) est au moins aussi caractéristique : tous les signes de la méningite tuberculeuse étaient présents, y compris la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Lorsque, dans la suite, l'amélioration se fit, la lymphocytose disparut avec les autres symptômes. Un an plus tard, la guérison s'était maintenue. La disparition de la réaction lymphocytaire semblerait, dans un cas semblable, être une preuve pour ainsi dire matérielle de la guérison. Malgré tout, en présence d'un trop petit nombre de faits, dont une bonne partie reste, après tout, discutable, nous devons encore réserver notre jugement en ce qui concerne la possibilité de la guérison de la méningite tuberculeuse.

Ces considérations ne s'appliquent d'ailleurs qu'à la méningite tuberculeuse généralisée commune, car il existe quelques cas authentiques de guérison se rapportant à la méningite tuberculeuse circonscrite et localisée. Telles sont, par exemple, les observations de Rilliet et de Cadet de Gassicourt (3). Le malade de Rilliet, après avoir présenté les signes classiques de la méningite tuberculeuse, vit tous les symptômes disparaître, la guérison complète se faire en soixante-six jours et se maintenir durant cinq ans et demi, après quoi survint une nouvelle méningite qui détermina la mort en treize jours. A l'autopsie, on trouva deux ordres de lésions tuberculeuses : les lésions récentes caractéristiques de la méningite tuberculeuse ordinaire, et des lésions anciennes consistant en une masse tuberculeuse de 1 centimètre de longueur sur 4 millimètres d'épaisseur et ayant subi partiellement la régression fibreuse. Dans le cas de Cadet de Gassicourt il s'agit d'un malade dont les symptômes méningitiques se calmèrent au bout de vingt-trois jours et dont la guérison parut complète pendant deux mois et demi. Puis, il fut repris d'une poussée de méningite et succomba à une diphtérie intercurrente. On trouva à l'autopsie un tubercule du cervelet gros comme un œuf et des lésions méningées anciennes et récentes.

En raison même de la fatalité du pronostic, il n'est peut-être pas inutile de recommander au médecin de ne mettre aucune hâte dans l'affirmation d'un diagnostic dont la signification est si grave. Car ce diagnostic, malgré l'analyse la plus soigneuse des symptômes, peut se trouver en défaut. Il faut enfin toujours « se défier de cette apparence de guérison, familière à la méningite, et ne pas donner, le diagnostic étant certain, un espoir qui ne doit pas se réaliser » (Rilliet et Barthez).

Il est généralement aisé, vu l'évolution assez régulière de la maladie, de prévoir la mort imminente. L'hyperthermie, les sueurs profuses, la cyanose, le regard terne et l'aspect vitreux de la cornée en sont les meilleurs signes. Il ne faut pas, à ce point de vue, faire fonds sur le coma, car on voit quelquefois les enfants se réveiller d'un coma profond pour reprendre en partie connaissance et vivre quelques jours encore.

(1) Freyhan. *Deut. med. Woch.*, 6 septembre 1894.
(2) Rocas. *Cong. de gynécol., obstétr. et pédiat.* Nantes, septembre 1901. et *Bull. méd.*, 9 octobre 1901.
(3) Rilliet, Barthez et Sanné. *Traité des mal. des enfants.*

TRAITEMENT

Traitement curatif. — Il n'existe pas de médication efficace contre la méningite tuberculeuse. Le mieux qu'on puisse faire, c'est de ne pas agir par un traitement qui, d'une part, contribuerait à débiliter le malade et d'autre part pourrait ajouter à ses souffrances. Aussi faut-il proscrire avec soin les moyens dits énergiques, tels que les saignées générales ou locales, les moxas, les sétons et les révulsifs (vésicatoires, huile de croton, etc.). La médication devra être purement symptomatique. Les lotions ou affusions froides sur la tête pourront être employées pour modérer la céphalalgie. On opposera : à la fièvre, les antipyrétiques usuels (antipyrine, sulfate de quinine); à l'agitation et à l'insomnie, les hypnotiques et les narcotiques (chloral, opium, bromure, alcalins, etc.); à la constipation, les purgatifs (calomel, drastiques). Dans certains cas d'excitation cérébrale intense ou d'hyperthermie excessive, l'hydrothérapie froide pourra être utilement employée. Mais les bains chauds (38° à 40°) sont préférables, surtout lorsque les contractures et les phénomènes d'excitation prédominent; on les donne tous les trois, quatre ou six heures, suivant la tolérance et l'état des malades.

Il faut bien reconnaître que, même si l'on se borne à l'espoir modeste de combattre ou d'atténuer les symptômes principaux de la maladie, on est loin d'obtenir toujours l'effet désiré. Il importe d'être bien prévenu des multiples déceptions qu'on peut éprouver de ce chef.

L'iodure de sodium et de potassium, le calomel à doses fractionnées, sont d'ordinaire prescrits. Il n'y a rien à dire d'ailleurs de tous les autres médicaments conseillés par divers praticiens : les préparations de valériane, le musc, les diurétiques, etc., etc. Il faut considérer comme rationnel l'essai qu'on peut faire des médicaments antituberculeux employés actuellement en injections sous-cutanées, tels que le gaïacol, la créosote, l'iodoforme. C'est tout ce qu'on en peut dire. Quant aux tuberculines, malgré les espérances qu'on avait fondées sur leur emploi, elles n'ont donné que des mécomptes.

Dans une maladie aussi fatale que la méningite tuberculeuse, le seul espoir que le médecin puisse conserver, c'est celui d'avoir fait un faux diagnostic. Aussi sera-t-il indiqué d'essayer la médication antisyphilitique, sous sa forme mixte et intensive. On en pourrait, en cas d'erreur, tirer bénéfice.

On veillera aux divers soins d'hygiène. On alimentera le malade le plus possible et on le laissera reposer dans le silence et l'obscurité.

Le *traitement chirurgical* de la méningite tuberculeuse n'a donné jusqu'à présent que des résultats négatifs [1]. On a conseillé la trépanation, soit simple, soit suivie de drainage de l'arachnoïde ou des ventricules cérébraux. Nous n'insisterons pas sur ces diverses opérations, qui paraissent jusqu'à présent vouées à un insuccès complet.

Quant à la *ponction lombaire*, opération simple et sans danger, on peut en obtenir une légère action palliative, lorsque dominent les phénomènes de compression cérébrale. Mais le résultat est encore bien faible et bien incertain. Marfan, Sicard et d'autres ont essayé d'injecter, après la ponction, des liquides antiseptiques dans l'espace sous-arachnoïdien. « Tout ce qu'on peut dire, en faveur de ces tentatives, c'est qu'elles ne paraissent pas avoir été trop nuisibles. » (Hutinel.)

(1) VEYRAT. Thèse de Lyon, 1894.

Prophylaxie. — Il y a une double indication prophylactique : 1° éviter la contagion tuberculeuse à l'enfant; 2° le placer dans les meilleures conditions de santé physiques pour résister à cette contagion.

Si le médecin est ici impuissant pour guérir, il faut affirmer qu'il peut beaucoup, dans certaines circonstances, pour prévenir. Les principales mesures d'hygiène qu'il devra prendre n'ont d'ailleurs rien de spécial à la méningite tuberculeuse. Elles visent la tuberculose dans toutes ses manifestations. Il faudra, dans les familles de tuberculeux, veiller avec le plus grand soin à la désinfection des crachats virulents qui sont la source ordinaire de la contagion. Il faudra défendre formellement aux malades de cracher ailleurs que dans des crachoirs disposés à cet effet. On pourra même, si la chose est possible, pratiquer l'isolement des enfants. On devra veiller à l'observation scrupuleuse des règles générales d'hygiène relatives à l'habitation. Les enfants de tuberculeux seront l'objet d'une sollicitude particulière; on prolongera l'allaitement par une bonne nourrice jusqu'au maximum du terme ordinaire, quinze à dix-huit mois (Jaccoud). On les mettra dans des conditions d'hygiène spéciales : on s'attachera à les développer physiquement (hydrothérapie, vie à la campagne, exercices physiques, etc.); on leur évitera la fatigue et les veilles. Enfin on les soumettra à un régime cérébral particulier, de façon à leur épargner les efforts intellectuels prolongés ou précoces, et le surmenage. L'emploi des préparations ferrugineuses, iodées, de l'huile de foie de morue, les frictions sèches de la peau trouveront aussi leur indication. On proscrira naturellement avec soin tous les excitants cérébraux (alcools, vin en excès, thé, café, etc.).

CHAPITRE III

HÉMORRAGIES MÉNINGÉES

On désigne sous le nom d'hémorragie méningée ou d'apoplexie méningée tout épanchement de sang qui s'effectue à la surface de l'une quelconque des membranes d'enveloppe de l'encéphale ou de la moelle. On comprend donc sous ce terme toutes les hémorragies qui se font, soit dans la cavité crânienne, soit dans la cavité rachidienne, en dehors de la substance nerveuse encéphalique ou médullaire. Le siège de l'épanchement sanguin peut être très différent. Aussi est-il important d'établir tout de suite des divisions dans un sujet aussi complexe. Il faut distinguer tout d'abord les hémorragies intra-crâniennes et les hémorragies intra-rachidiennes. Ces dernières appartiennent à la pathologie médullaire : nous n'avons pas à nous en occuper ici. Nous n'envisagerons que les méningorragies intra-crâniennes.

Parmi celles-ci, il y a lieu de distinguer en premier lieu une variété particulière d'hémorragie méningée, qui se rattache à une affection bien définie de la dure-mère, l'inflammation chronique de cette membrane. La pachyméningite crânienne a une histoire tout à fait autonome. L'hémorragie méningée qu'elle détermine et qui s'effectue dans l'épaisseur de la dure-mère ou plutôt dans l'épaisseur des fausses membranes qui la doublent est liée à son développement et fait partie de son évolution. Cette hémorragie méningée n'étant

qu'un épisode au cours de la pachyméningite chronique, nous ne distrairons pas son histoire de celle du processus inflammatoire qui lui donne naissance. Ce complexus pathologique est désigné sous la dénomination compréhensive de *pachyméningite hémorragique*. Les noms d'*hématome de la dure-mère*, d'*hémorragie méningée secondaire* lui sont encore souvent appliqués.

Les autres méningorragies sont primitives, en ce sens qu'elles ne sont point précédées d'altérations préparatoires étendues des méninges. Elles résultent évidemment de ruptures vasculaires qui ont pu être préparées ou provoquées par certaines lésions; mais ces lésions sont le plus souvent localisées et ne relèvent pas d'un processus pathologique spécial.

Les hémorragies méningées se font donc en différents points des méninges. Elles peuvent être :

1° *Extra-dure-mériennes*, c'est-à-dire situées entre la face interne du crâne et la dure-mère, qui se trouve alors plus ou moins largement décollée. C'est là le *céphalhématome interne*.

2° *Intra-dure-mériennes*, c'est-à-dire situées dans l'épaisseur de la dure-mère. Cette variété n'est jamais primitive. Elle n'existe pas en dehors d'un certain degré d'inflammation dure-mérienne ayant abouti à la production de fausses membranes, entre les feuillets desquelles se fait l'hémorragie. C'est précisément l'affection que nous venons d'isoler sous le nom de pachyméningite hémorragique.

3° *Intra-arachnoïdiennes ou sus-arachnoïdiennes*. Ce sont les hémorragies effectuées dans la grande cavité arachnoïdienne, au-dessus de l'arachnoïde, entre celle-ci et la dure-mère. La dénomination d'arachnoïdienne serait légitime si l'on admettait encore aujourd'hui l'existence de deux feuillets bien distincts à l'arachnoïde, l'un viscéral recouvrant la pie-mère et l'autre pariétal adossé à la dure-mère. Le premier feuillet est bien réel, mais le second n'est que virtuel, puisqu'il consiste exclusivement en une mince couche cellulaire endothéliale qui tapisse la dure-mère. C'est pourquoi la dénomination d'hémorragie sus-arachnoïdienne convient mieux à cette variété d'hémorragie, quoiqu'elle soit compréhensive et puisse aussi s'appliquer à l'hématome de la dure-mère et au céphalhématome.

4° *Sous-arachnoïdiennes* (hémorragies extra-arachnoïdiennes viscérales). Ce sont les hémorragies effectuées entre l'arachnoïde et la surface cérébrale. Elles peuvent occuper les espaces sous-arachnoïdiens, les mailles de la pie-mère ou l'espace compris entre la pie-mère et la substance nerveuse encéphalique. Il n'y a pas lieu de distinguer ces variétés de siège de l'épanchement, car l'extravasation sanguine se fait simultanément en ces divers points.

5° *Ventriculaires*. Ce sont les hémorragies effectuées dans les ventricules cérébraux.

6° *Mixtes*. Ce sont les hémorragies effectuées à la fois au-dessous et au-dessus de l'arachnoïde, ou en même temps dans les ventricules et en dehors de la substance cérébrale, ou encore à la fois sous-arachnoïdiennes et sus-arachnoïdiennes.

On pourrait en outre décrire certaines variétés topographiques d'hémorragies méningées, telle que l'hémorragie localisée au bulbe, au cervelet, etc. Mais, sans méconnaître que ces divisions peuvent, dans certains cas, être légitimées par l'existence de quelques symptômes particuliers, il n'y a pas lieu de leur accorder une description spéciale.

Historique. — L'histoire des hémorragies méningées a été longtemps confuse. Pour établir les distinctions bien nettes que nous avons indiquées plus haut, il a fallu de nombreux travaux. Ce sont surtout les hémorragies sus-arachnoïdiennes qui ont donné lieu aux plus grandes difficultés d'interprétation. Aussi est-ce l'histoire des théories émises sur l'origine de ces hémorragies qui tient le plus de place dans cet exposé historique.

On a désigné longtemps sous le nom d'apoplexie méningée toutes les affections caractérisées par un épanchement sanguin ou séreux des méninges ou des ventricules cérébraux; on comprenait même sous cette désignation les apoplexies sans épanchement, caractérisées par des productions membraniformes à la surface de l'arachnoïde.

Morgagni avait observé que dans les hémorragies cérébrales le sang peut quelquefois s'épancher hors du tissu cérébral, soit dans les ventricules, soit dans les mailles de la pie-mère ou même dans la grande cavité arachnoïdienne. C'est Serres qui, le premier, en 1819, sépara nettement les hémorragies méningées des hémorragies cérébrales. Il en fit une description spéciale. Les conclusions de son travail furent adoptées par Rochoux, Rostan, Andral, etc. Puis, l'observation de divers cas d'hémorragies méningées fit naître des divergences entre les observateurs sur le siège précis de l'épanchement.

Certains auteurs (Rostan, Howship, Menière, Blandin), frappés de voir que les épanchements sanguins de la cavité arachnoïdienne restaient suspendus à la voûte crânienne sans se répandre dans les parties déclives, pensèrent qu'ils siégaient entre la dure-mère et l'arachnoïde pariétale décollée. Les autres (Ribes, Rochoux, etc.) pensaient que l'épanchement siégeait dans la cavité de l'arachnoïde.

Baillarger (1837) (1) montra que le plus souvent l'épanchement sanguin siège dans la cavité arachnoïdienne et qu'il est entouré d'une fausse membrane qui l'enkyste. Il attribua cette fausse membrane à l'organisation de la zone périphérique du caillot. Son opinion fut alors presque unanimement adoptée (Lelut, Parchappe, Aubanel, Longet, Legendre, Rilliet et Barthez). Brunet (2) supposa que le caillot ne s'organisait pas lui-même, mais qu'il amenait une irritation de l'arachnoïde, par suite de laquelle se formait une membrane d'enkystement que les mouvements du cerveau empêchaient d'adhérer à l'arachnoïde. Calmeil pensait que la fluxion arachnoïdienne qui provoque l'épanchement, déterminait en même temps l'exsudation d'un blastème susceptible de produire l'enkystement.

Prus reconnut nettement la multiplicité possible du siège de l'épanchement et établit une distinction importante entre les hémorragies situées au-dessous du feuillet viscéral de l'arachnoïde (H. sous-arachnoïdiennes) et celles situées au-dessus, dans la cavité de la séreuse (H. intra-arachnoïdiennes).

On commença alors (Grisolle, Béhier) à soulever certaines objections à propos des hémorragies intra-arachnoïdiennes, au sujet de la nature des membranes qui enkystaient le caillot. A l'hypothèse de Baillarger, d'après laquelle les néo-membranes limitantes du caillot étaient consécutives à l'épanchement sanguin et résultaient de l'organisation de sa surface, on opposa l'opinion qu'elles préexistaient à cet épanchement et même qu'elles en étaient

(1) BAILLARGER. Du siège de quelques hémorragies méningées. *Thèse de Paris*, 1837.
(2) BRUNET. Recherches sur les néo-membranes et les kystes de l'arachnoïde. *Thèse de Paris*, 1852.

la cause déterminante. C'est Cruveilhier (1855) qui montra le premier la vérité de cette conception. En Allemagne Heschl (1851), puis surtout Virchow (1856), aboutirent aux mêmes conclusions. Virchow révéla le processus inflammatoire qui s'exerce au niveau du feuillet pariétal de l'arachnoïde, c'est-à-dire à la surface interne de la dure-mère. Il le désigna sous le nom de pachyméningite. Il montra que cette inflammation chronique aboutit à la production de membranes plus ou moins épaisses et étendues. Celles-ci présentent de nombreux vaisseaux très fragiles, dont la rupture fréquente donne secondairement naissance à des foyers hémorragiques enkystés d'emblée par les feuillets membraneux entre lesquels le sang s'est déversé. Ces idées furent adoptées et confirmées par Hasse, Schuberg, Guido, Weber, Charcot et Vulpian (1860), Lancereaux (¹).

Huguenin (²) et quelques autres observateurs (Wiglesworth) sont cependant revenus en partie à l'opinion de Baillarger : ils supposent que l'hémorragie est primitive et qu'elle détermine une irritation de la dure-mère amenant la production des premières fausses membranes enkystantes. Plus tard ces membranes vascularisées peuvent à leur tour être l'origine de nouveaux foyers hémorragiques enkystés d'emblée. Il semble bien que cette théorie ne doive s'appliquer qu'à quelques faits absolument exceptionnels.

HÉMORRAGIES MÉNINGÉES SECONDAIRES

Les hémorragies méningées secondaires sont liées à l'inflammation chronique de la dure-mère, celle-ci prépare les ruptures vasculaires qui entraînent les épanchements sanguins.

Les lésions inflammatoires de la dure-mère siègent le plus souvent à la face interne de cette membrane : c'est au moins là qu'elles sont prédominantes. Aussi est-ce la pachyméningite interne qu'on désigne couramment sous la dénomination abrégée de pachyméningite. L'inflammation peut pourtant siéger à la face externe : c'est là un fait rare dont nous dirons quelques mots. Cette localisation inflammatoire est désignée sous le nom de pachyméningite externe ou de scléro-méningite.

PACHYMÉNINGITE HÉMORRAGIQUE

Définition. — L'inflammation chronique de la dure-mère, qui est la cause principale des épanchements sanguins sus-arachnoïdiens, est une pachyméningite interne : elle siège à la face interne de la membrane. On la désigne souvent, en raison de sa manifestation la plus saillante, sous le nom d'hématome de la dure-mère. C'est à cette méningorragie qu'on donnait autrefois le nom de intra-arachnoïdienne pariétale, lorsqu'on croyait qu'elle s'effectuait entre le feuillet pariétal de l'arachnoïde et la dure-mère.

(¹) LANCEREAUX. Des hémorragies méningées. *Arch. gén. de méd.*, 1862-1863.
(²) HUGUENIN. Entzündungen der Dura-Mater des Gehirns. *Zimssen's Handb. der spec. Pat. u. Ther.* Leipzig, 1878.

Étiologie. — Parmi les causes de l'inflammation chronique de la dure-mère, la plus certaine et probablement la plus fréquente est l'action toxique exercée par l'alcool. Ce poison, dont la propriété sclérosante est bien connue, exerce son action au niveau des méninges et en particulier de la dure-mère, comme il l'exerce dans divers organes, par exemple dans le foie. Depuis longtemps déjà on avait noté, chez les individus frappés d'hématome de la dure-mère, des antécédents alcooliques.

Mais c'est Lancereaux surtout qui a bien fait voir le rôle de cette intoxication dans la genèse de la maladie. La preuve expérimentale de cette action a été donnée sur les chiens par Kremiansky et par Neumann. Il importe d'observer qu'en dehors de l'action lente exercée par l'alcool, il y a lieu aussi d'accuser cet agent de la production des ruptures vasculaires, par suite des poussées congestives qu'il détermine du côté des organes encéphaliques.

La pachyméningite se développe encore fréquemment chez les aliénés, en particulier chez les déments et les paralytiques généraux. C'est là un fait tout à fait avéré.

Les autres causes auxquelles on a, dans divers cas, rapporté l'inflammation chronique de la dure-mère sont moins bien établies. L'affection ayant été rencontrée chez des rhumatisants, on a été amené à penser que le rhumatisme et, d'une manière générale, la diathèse arthritique pouvait être une de ces causes. On a également incriminé l'influence de certaines maladies infectieuses, l'érysipèle de la face, le typhus, la variole, la scarlatine, la rougeole, la tuberculose, l'ictère grave, la diphtérie, la septicémie, le charbon (Ziemke) [1], la grippe (Klippel) [2]. Ces agents infectieux ou les toxines de ces affections agiraient par l'intermédiaire de l'inflammation méningée et de la néoformation vasculaire qui en résulte. La syphilis a été signalée comme une cause, rare à la vérité, de l'hématome de la dure-mère (Hahm) [3].

Enfin le traumatisme a été souvent signalé. Il n'est pas douteux qu'il faille le compter parmi les causes provocatrices des ruptures vasculaires et des hémorragies dure-mériennes, mais il n'est pas prouvé qu'il soit une cause de l'inflammation dure-mérienne qui prépare ces hémorragies. Il faut donc le ranger parmi les causes occasionnelles qui déterminent les hématomes et dont les principales sont, en dehors de lui : les émotions vives, les accès de colère, l'ivresse, etc.

La pachyméningite est plus fréquente aux deux âges extrêmes de la vie, c'est-à-dire chez les enfants, pendant les quatre premières années, et chez les vieillards. Elle atteint surtout les enfants débiles et cachectiques. Elle est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes.

Anatomie pathologique. — La pachyméningite est essentiellement caractérisée par l'épaississement de la dure-mère et la production à sa face interne de néo-membranes disposées sous forme de lamelles étendues ou de feuillets qui lui adhèrent. Ces feuillets sont plus ou moins épais et plus ou moins nombreux. Lorsque la pachyméningite est récente, les feuillets ainsi formés peuvent être très ténus, minces, transparents au point de passer inaperçus à un examen superficiel. Ils sont alors constitués par une matière

[1] Ziemke. *Münch. med. Woch.*, 1899, p. 619.
[2] Klippel. *Traité de méd. et de thérap. de Brouardel et Gilbert*, t. IX, p. 406.
[3] Hahm. *Deut. med. Woch.*, 1895, p. 91.

amorphe qui englobe des cellules lymphatiques et des cellules conjonctives et qui est parcourue par des vaisseaux. Ils peuvent être épais, stratifiés et en nombre variable; il n'est pas rare de compter cinq ou six couches superposées ; on en a noté jusqu'à vingt. Ils adhèrent lâchement à la dure-mère, à laquelle ils sont réunis par des tractus conjonctifs. Ces néo-membranes siègent surtout à la face convexe du crâne, de chaque côté de la faux du cerveau, dans les régions qui correspondent aux divisions de l'artère méningée moyenne (Lancereaux); leur existence à la base est tout à fait exceptionnelle. Il en est de même naturellement des foyers hémorragiques. Tous ces feuillets sont très vasculaires. Les vaisseaux qui les parcourent et qui proviennent de la dure-mère sont particulièrement fragiles. Quoique d'assez grand diamètre, ils ont, en effet, une constitution histologique qui les rapproche des capillaires. Ils ont une tunique interne et une tunique externe, mais pas de tunique moyenne ; celle-ci n'est tout au moins représentée que par quelques fibres musculaires lisses, disséminées (Charcot et Vulpian). De plus, ces vaisseaux sont souvent frappés de dégénérescence et la membrane qui les supporte est loin d'avoir la consistance d'une membrane normale.

C'est à leur rupture qu'il faut rapporter les hémorragies presque constantes qui surviennent au cours de la pachyméningite. Le sang est versé en plus ou moins grande abondance entre les feuillets néo-membraneux, qu'il dissocie et entre lesquels il se trouve naturellement enkysté. L'épanchement se trouve donc accolé et suspendu à la dure-mère. La membrane qui l'enveloppe est libre de toute adhérence avec l'arachnoïde. Elle est du côté du cerveau lisse et unie comme un feuillet séreux.

De là vient qu'on a pu penser autrefois qu'elle représentait le feuillet pariétal de l'arachnoïde.

Les foyers hémorragiques sont de toutes dimensions : les plus petits sont gros comme une lentille ou comme une tête d'épingle; les plus gros atteignent le volume d'un œuf de poule et au delà. Lorsqu'ils sont multiples, ils sont étagés entre les différents feuillets. Suivant la date de l'hémorragie on trouve, à l'autopsie, du sang liquide, ou des caillots rouges, ou des caillots déjà décolorés ou même de la sérosité incolore ou ocreuse, indice de la régression d'un caillot ancien. Il n'est pas rare de rencontrer sur un même sujet un caillot récent et des caillots enkystés de date ancienne. L'épanchement sanguin forme le plus souvent une saillie allongée dans le sens antéro-postérieur, amincie sur ses bords, située au voisinage de la faux du cerveau. La paroi néo-membraneuse qui l'enkyste peut exceptionnellement s'incruster de plaques calcaires. On a vu quelquefois le kyste sanguin subir, par suite d'une infection secondaire, la transformation purulente.

L'hématome comprime et aplatit plus ou moins, suivant son volume, la région cérébrale voisine. Très rarement la poche se rompt et le liquide qu'elle contient va s'épandre dans la masse cérébrale. Le plus souvent il reste enkysté et réagit plus ou moins sur la substance cérébrale qu'il avoisine. Celle-ci peut être le siège d'un certain degré d'inflammation avec ramollissement blanc ou teinté de jaune ocreux. C'est ainsi que prennent naissance les divers symptômes que nous allons passer en revue. Le crâne peut subir aussi le contre-coup de la lésion : sa paroi est parfois amincie, d'autres fois au contraire épaissie et pourvue d'ostéophytes. Chez les enfants, l'ossification des fontanelles et des sutures peut être retardée.

Symptomatologie. — La symptomatologie de la pachyméningite hémorragique comprend deux périodes qui correspondent, l'une au développement des fausses membranes, l'autre à la rupture vasculaire et à la production de l'hématome qui en est la conséquence.

Première période (période de pachyméningite sans épanchement). — Les symptômes de la première période sont toujours très vagues; ils ne permettent guère de diagnostiquer sûrement la pachyméningite, mais seulement dans certains cas de la soupçonner. Lorsque l'affection se limite au développement des exsudats méningés sans s'accompagner d'hématome, ou lorsque les hématomes sont de petit volume, la pachiméningite passe facilement inaperçue pendant la vie. On ne la constate qu'à l'autopsie. Il est ainsi très fréquent de rencontrer chez des alcooliques et chez les aliénés, surtout chez les paralytiques généraux, cette lésion demeurée tout à fait latente. Dans plus de la moitié des cas, la pachyméningite ne se révèle que lorsqu'il se produit un hématome assez volumineux pour provoquer la compression cérébrale; la première période n'existe pas cliniquement.

Dans les autres cas l'inflammation dure-mérienne provoque divers symptômes sans signification précise et qui consistent en céphalalgie ou pesanteur de tête, sentiment de lassitude, faiblesse musculaire, troubles intellectuels, perte de mémoire, étourdissements, vertiges, léger embarras de la parole, hésitation dans la marche, maladresse dans les mouvements. On a signalé encore l'insomnie, une sensation de flot accusée par les malades dans la tête, parfois des poussées fébriles accompagnées de céphalalgie. Celle-ci est le signe le plus constant; c'est ordinairement une douleur sourde, permanente, généralisée ou localisée à la région du crâne qui est le siège des lésions.

La durée de cette première période pré-hémorragique est indéterminée. Elle peut être longue : plusieurs mois souvent chez les adultes,

Deuxième période (période de l'hématome). — Lorsque l'hématome se produit, il y a parfois un ictus apoplectique. Mais cet ictus est, en général, moins soudain que celui qui résulte d'une hémorragie cérébrale. Il est lent, graduel, progressif, comme l'épanchement sanguin qui le provoque. Souvent, d'ailleurs, cet ictus ne se produit pas ou est très incomplet. Il survient seulement des signes de dépression qui s'accusent plus ou moins rapidement : c'est une torpeur intellectuelle croissante, une somnolence extraordinaire; en même temps, on constate des troubles pupillaires, du myosis d'un seul ou des deux côtés, mais plus prononcé en général du côté lésé, du nystagmus quelquefois, de l'amblyopie, de l'œdème de la papille avec stase veineuse, tel qu'on le rencontre dans les tumeurs cérébrales, de la céphalalgie, parfois des vomissements et des sensations subjectives diverses. La dépression est quelquefois telle qu'il y a de l'incontinence des urines et des matières fécales. Burat et Mallet [1] ont signalé l'existence du délire maniaque dans un cas de double hématome méningé placé symétriquement de chaque côté de la faux du cerveau.

Ces symptômes diffus peuvent être les seuls qui révèlent l'hématome, mais habituellement ils s'accompagnent de symptômes locaux dus à la compression localisée de certaines parties de l'encéphale. Il peut y avoir des paralysies, des contractures et des convulsions. Les paralysies sont hémiplégiques ou locali-

(1) BURAT et MALLET. *Gaz. des hôp.*, 1902, p. 682.

sées (paralysie de la face, d'un membre). L'hémiplégie est croisée, mais quelquefois aussi directe. Les paralysies sont rarement complètes, comme celles qui résultent d'une hémorragie cérébrale. Les membres paralysés ne sont pas absolument inertes et flasques; ils peuvent être le siège de quelques mouvements. De plus, il y a parfois intermittence dans la paralysie. On a constaté dans quelques cas des troubles aphasiques. La sensibilité est ordinairement intacte.

Les contractures localisées se rencontrent assez fréquemment, ainsi que quelques convulsions partielles et, plus rarement, des convulsions généralisées, c'est-à-dire des attaques épileptiformes analogues à de véritables attaques d'épilepsie.

Les attaques apoplectiques ou les accès de dépression qui marquent la production des épanchements, peuvent, en se produisant à plusieurs reprises, indiquer l'existence de plusieurs raptus hémorragiques successifs. Cette succession d'attaques apoplectiformes observée chez un buveur, un aliéné, devra toujours au moins éveiller l'idée de la pachyméningite hémorragique. Au moment de l'attaque, la température s'abaisse, comme dans l'hémorragie cérébrale, puis elle remonte ensuite peu à peu et dépasse la normale. Mais l'existence du stade hypothermique n'est pas unanimement admis. Il y a quelquefois des troubles du pouls et de la respiration, mais ils sont peu accusés et tardifs, d'ordinaire terminaux. Les vomissements peuvent exister, mais ils sont rares et la constipation est un phénomène exceptionnel.

Marche. Durée. Terminaisons. — L'hémorragie méningée consécutive à la pachyméningite peut entraîner la mort à la suite d'un ictus apoplectique dont le malade ne se relève pas. D'autres fois, il se produit une rémission suivie d'un nouvel ictus mortel et, plus rarement, le coma est intermittent et le malade ne succombe qu'après plusieurs réveils suivis de nouvelles périodes de coma. Le coma peut enfin ne pas marquer le début de la maladie, mais seulement sa fin. La terminaison habituelle de la pachyméningite hémorragique est la mort. Il n'est pas possible de préciser la durée de la maladie, car son début exact échappe à toute observation chronologique précise. La possibilité de la guérison de l'hématome par suite de la résorption de l'épanchement sanguin n'est pas douteuse, mais elle est certainement très rare.

Diagnostic. — Le diagnostic de la pachyméningite hémorragique est très difficile. En dehors des cas types dans lesquels, chez un buveur, on trouve, dans les antécédents récents du malade, non seulement l'existence des troubles de la première période, mais encore l'existence antérieure d'attaques apoplectiformes complètes ou atténuées, entrecoupées de rémissions caractéristiques, il est bien rare qu'on puisse affirmer le diagnostic de pachyméningite hémorragique.

Les principaux éléments de ce diagnostic sont : la présence de certains facteurs étiologiques (alcoolisme, aliénation mentale), la répétition des symptômes de dépression cérébrale (coma ou somnolence), enfin l'existence de signes révélant d'ordinaire les affections corticales du cerveau (parésies circonscrites de la face, d'un membre, convulsions unilatérales, contractures, myosis).

A la première période, la céphalée et les divers troubles encéphaliques vagues,

qui marquent le développement de la pachyméningite, pourraient faire penser à la *syphilis cérébrale*. On se fondera, pour établir le diagnostic, sur l'existence d'antécédents ou de stigmates syphilitiques, et sur le caractère paroxystique nocturne de la céphalée syphilitique.

Chez les adultes et les vieillards, c'est avec l'*hémorragie* et le *ramollissement cérébral* que la maladie est le plus souvent confondue. On peut faire remarquer que dans l'hémorragie cérébrale, l'apoplexie survient plus brusquement et plus inopinément sans être précédée de la céphalalgie et des divers troubles de la première période de la pachyméningite. La paralysie faciale est plus fréquente, les convulsions et les contractures beaucoup plus rares, au contraire, que dans l'hémorragie méningée.

Le diagnostic avec le *ramollissement cérébral* est souvent presque impossible. Il en est de même avec les *tumeurs cérébrales*; l'hématome dure-mérien est, d'ailleurs, une tumeur dont on ne peut que soupçonner la nature en se fondant sur les antécédents, l'âge et le mode d'évolution des accidents.

Le diagnostic avec la *méningite tuberculeuse* se fondera principalement sur l'absence ou la rareté des vomissements, de la constipation et de la rétraction abdominale, sur le caractère moins aigu de la céphalalgie et sur le peu d'intensité des troubles circulatoires et respiratoires, sur l'absence du signe de Kernig, qui manque le plus souvent, mais cependant peut se rencontrer [1] dans l'hémorragie méningée, enfin sur les caractères du liquide céphalo-rachidien, qui ne présente ici aucun des caractères qu'il affecte dans la méningite tuberculeuse (lymphocytose en particulier) et qui peut seulement, mais non dans la totalité des cas, être plus ou moins teinté de sang (Sicard).

Traitement. — Le traitement médical de l'hématome de la dure-mère n'a pas une action curative réelle. En dehors des prescriptions variées qui peuvent être faites pour atténuer certains symptômes (céphalalgie, insomnie, convulsions, etc.), il y a peu de moyens qui vaillent la peine d'être employés. Les émissions sanguines locales et les révulsifs (sinapismes, bains sinapisés, ventouses) sont ceux qu'on a l'habitude de mettre en œuvre en pareille occurrence. Il sera toujours utile de placer le malade dans de bonnes conditions hygiéniques, à l'abri de toute excitation cérébrale, de maintenir la tête élevée dans le lit, d'éloigner enfin toutes les causes susceptibles d'augmenter la tension vasculaire (café, thé, surcharge stomacale). Dès qu'on soupçonnera la pachyméningite, on devra supprimer complètement l'usage des alcools et éviter au malade le surmenage intellectuel.

Dans ces derniers temps, quelques chirurgiens ont très légitimement, étant donnée l'inefficacité des moyens médicaux, tenté l'évacuation des foyers hémorragiques méningés (Armstrong, Golding-Bird). Quelques-unes de ces tentatives ont été couronnées de succès. On ne peut cependant se prononcer encore aujourd'hui sur la valeur de ces interventions opératoires.

PACHYMÉNINGITE EXTERNE

Nous ne faisons que signaler ici la pachyméningite externe, c'est-à-dire l'inflammation de la dure-mère siégeant à la face externe de cette membrane. En

(1) Widal et Merklen. *Soc. méd. des hôp.*, 7 décembre 1899.

effet, cette lésion n'a pas d'histoire clinique; elle ne donne pas naissance à des hémorragies secondaires. Sa description complète ne saurait donc ressortir au chapitre des hémorragies méningées.

La pachyméningite externe est une altération qui complique divers états morbides des os du crâne. Elle n'a pas de symptomatologie propre. L'ostéite, la carie, les fractures du crâne déterminent cette lésion. La dure-mère s'épaissit au contact de l'os lésé dans une étendue plus ou moins considérable; elle peut devenir lardacée, acquérir des adhérences intimes avec la face interne de la boîte crânienne. Le fait n'est pas rare à la suite des lésions du rocher. Dans certains cas exceptionnels, l'inflammation est même suppurative et il se forme de petites collections purulentes sous-crâniennes. La syphilis osseuse ou méningée peut encore être la cause première de cette variété d'inflammation dure-mérienne.

La pachyméningite externe « n'est qu'une forme anatomique; on ne peut y voir une forme morbide, puisque l'expression clinique lui fait défaut. Quand elle est légère, elle passe inaperçue; quand elle est grave, ou bien elle coïncide avec une méningite générale issue comme elle du traumatisme ou de l'ostéite ou bien les phénomènes graves et mortels sont le fait de l'inflammation, de la thrombose des sinus ou de la pyohémie[1]. »

HÉMORRAGIE EXTRA-MÉNINGIENNE OU SUS-DURE-MÉRIENNE

On désigne ainsi l'hémorragie qui se fait à la surface externe de la dure-mère, entre celle-ci et la face interne des os du crâne.

Étiologie. — Cette variété d'hémorragie méningée est rare. Il faut attribuer principalement cette rareté à l'intime adhérence qui existe normalement entre la paroi crânienne et la dure-mère sous-jacente.

Le traumatisme en est la cause déterminante ordinaire. Le plus souvent il s'agit d'un traumatisme violent ayant entraîné une fracture du crâne. La dure-mère se trouve décollée par un épanchement sanguin sous-crânien, qui s'accompagne d'un épanchement sus-crânien sous le périoste du crâne. Le sang provient des vaisseaux intra-osseux ou extra-osseux déchirés par la fracture. Le vaisseau dont la rupture est le plus fréquemment la source de l'hémorragie est l'artère méningée moyenne.

Il est possible qu'un traumatisme violent détermine l'hémorragie sous-crânienne sans produire de fracture : le fait est signalé dans quelques observations. L'étiologie de cette hémorragie n'est pas seulement chirurgicale, elle est aussi plus fréquemment encore obstétricale : l'hémorragie sus-dure-mérienne coïncide alors avec l'épanchement sanguin sous-périostique que l'on désigne sous le nom de céphalématome externe. On la désigne souvent dans ce cas sous le nom de céphalématome interne. Elle peut exister indépendamment du céphalématome externe. Elle est d'ailleurs beaucoup moins fréquente que ce dernier. La méningorragie sous-crânienne a encore été signalée en dehors de tout traumatisme crânien; elle coïncide avec d'autres épanchements

[1] JACCOUD et LABADIE-LAGRAVE. Art. HÉMORRAGIES MÉNINGÉES, in *Nouveau Dict. de méd. et de chir. pratiques.*

en diverses régions de l'organisme. Elle est alors due à des lésions vasculaires d'origine infectieuse ou toxique, qui peuvent être la cause d'hémorragies dans les points les plus divers de l'économie. On l'observe aussi quelquefois à la suite de grands efforts, pendant les quintes violentes de la coqueluche, pendant l'attaque d'épilepsie.

Symptomatologie. — La rareté des hémorragies sous-crâniennes ne permet pas d'en tracer une description très complète.

Lorsque la quantité de sang épanchée est peu abondante, l'hémorragie ne détermine aucun symptôme : elle reste latente, et peut sans doute se résorber, D'autre part, la lésion qui a provoqué l'effusion sanguine peut donner naissance à des symptômes graves divers au milieu desquels il n'est pas possible de discerner ceux qui appartiennent à l'hématome sus-méningé.

Si l'hémorragie est très abondante. elle comprime la région sous-jacente de l'encéphale et donne naissance à des phénomènes paralytiques ou parétiques et peut-être aussi à des phénomènes convulsifs. Elle peut alors entraîner la mort, après avoir provoqué tout l'ensemble des symptômes locaux et diffus qui résultent habituellement de la compression du cerveau et dont nous donnons la description à propos des autres variétés d'hémorragie méningée.

Il arrive quelquefois que le foyer hémorragique, par suite de l'infection de la plaie céphalique qui l'a provoqué, ou par suite d'un apport microbien d'origine intrinsèque, s'infecte et suppure. La collection purulente à son tour peut déterminer une méningite aiguë par propagation. Dans certains cas on a vu, par suite d'une déchirure de la dure-mère, l'épanchement sous-crânien faire irruption dans la cavité arachnoïdienne et donner naissance à une méningorragie mixte, à la fois sous-crânienne et intra-arachnoïdienne.

HÉMORRAGIE SUS-ARACHNOIDIENNE PRIMITIVE

Les hémorragies méningées sus-arachnoïdiennes étaient autrefois désignées sous le nom d'hémorragies intra-arachnoïdiennes lorsqu'on admettait à titre de feuillet distinct le feuillet pariétal de l'arachnoïde. C'est une variété d'hémorragie sus-arachnoïdienne que nous avons décrite, lorsque nous avons, plus haut, fait l'histoire de la pachyméningite hémorragique et des hématomes qui sont si communément la conséquence de cette affection. Cette variété secondaire est certainement la plus fréquente : nous ne reviendrons pas sur sa description. Mais il existe une variété primitive d'hémorragie sus-arachnoïdienne. Elle se rencontre surtout chez l'enfant nouveau-né, où elle mérite d'être considérée à part, en raison de son étiologie spéciale. Elle se rencontre aussi aux autres âges de la vie : chez l'enfant plus âgé, l'adulte et chez le vieillard. A l'exemple de Jaccoud et Labadie-Lagrave, nous considérerons d'abord l'hémorragie méningée des nouveau-nés.

Hémorragie sus-arachnoïdienne du nouveau-né. — On sait qu'à la suite des accouchements longs et laborieux, les enfants naissent souvent en état de mort apparente. La face est cyanosée, les veines gorgées de sang. L'enfant peut être mort-né, mais il arrive souvent que le cœur bat encore. Il y a simplement asphyxie et la vie peut être rappelée notamment par la respiration artificielle et

l'insufflation pulmonaire. Cette « asphyxie des nouveau-nés » reconnaît des causes diverses. Or, dans un tiers des cas, d'après Cruveilhier, cet état relève de l'hémorragie méningée sus-arachnoïdienne.

A l'autopsie, on trouve à la surface de l'arachnoïde des caillots sanguins généralement aplatis ou ramifiés, plus ou moins épais et étendus, qui compriment et déforment d'une façon évidente les régions sous-jacentes de l'encéphale. Ces caillots sont d'ordinaire prédominants au niveau des lobes postérieurs, mais ils peuvent se rencontrer au niveau des diverses régions de la surface cérébrale. Outre les caillots, il y a généralement de la sérosité sanguinolente dans la cavité arachnoïdienne.

Cette hémorragie méningée a toujours une origine traumatique et le plus souvent obstétricale. Elle se produit dans les accouchements laborieux, et surtout à la suite d'interventions opératoires, des applications de forceps. Elle peut cependant se rencontrer à la suite d'accouchements normalement effectués. Elle est due aux ruptures vasculaires qui résultent parfois des déformations de la tête fœtale au moment de son passage dans la filière génitale, notamment au chevauchement des os du crâne et aux tiraillements que ce chevauchement entraîne du côté des méninges.

Il peut d'ailleurs se produire, au cours des accouchements, diverses circonstances auxquelles il est permis de rapporter l'hémorragie méningée du nouveau-né. Dans un cas de A. Bergé, une hémorragie méningée succéda à un accouchement naturel, dont la seule particularité avait été une rupture très brusque de la poche des eaux. Cette rupture s'était faite avec bruit et avait déterminé une projection violente du liquide amniotique hors de la vulve.

L'hémorragie méningée, même lorsqu'elle est causée par un traumatisme obstétrical, peut ne pas se produire pendant le travail de l'accouchement, mais seulement dans les premières heures ou les premiers jours après la naissance.

En dehors des traumatismes, on a encore supposé que l'hémorragie méningée des nouveau-nés pouvait résulter de la stase sanguine encéphalique qui se produit lorsque le cou du fœtus est enserré par un ou plusieurs circulaires du cordon. Enfin Parrot a pensé que les ruptures vasculaires sont favorisées par une altération préparatoire des vaisseaux encéphaliques, au cours d'une lésion qu'il a décrite sous le nom de stéatose interstitielle diffuse.

La symptomatologie de l'hémorragie méningée des nouveau-nés est souvent peu complexe. Dans un très grand nombre de cas les enfants sont mort-nés ou succombent presque immédiatement après la naissance. D'autres fois les enfants naissent en état de mort apparente, ou bien présentent seulement de la somnolence et de l'apathie, puis, au bout de peu de temps, surviennent des accès convulsifs, des vomissements, de la dyspnée et la mort. Plus rarement enfin l'enfant paraît sain à la naissance et l'hémorragie ne survient qu'au bout de quelques heures ou de quelques jours.

L'hémorragie méningée des nouveau-nés se termine presque toujours par la mort. On a cependant signalé quelques exemples de guérison tout à fait exceptionnels.

Le traitement est à peu près nul. Dans le but de décongestionner l'encéphale, on a conseillé de sectionner le bout ligaturé du cordon et de le laisser saigner, en plaçant au besoin l'enfant dans un bain tiède pour faciliter l'écoulement sanguin. Ce moyen n'est guère recommandable.

Hémorragie sus-arachnoïdienne de l'adulte. — La méningorragie sus-

arachnoïdienne primitive, c'est-à-dire indépendante de la pachyméningite, est très rare chez les adultes. On peut cependant la rencontrer dans plusieurs circonstances : à la suite d'une violente contusion de la tête (coups, chutes, etc.), ou d'un traumatisme ayant déterminé une fracture du crâne. Dans le dernier cas, il peut y avoir rupture d'un sinus ou d'une artère de gros calibre : de là l'épanchement plus ou moins abondant de sang dans la cavité intra-arachnoïdienne. On comprend facilement que ces ruptures vasculaires soient, à moins de très violents traumatismes, fort rares chez les adultes, alors qu'elles sont fréquentes chez les nouveau-nés à la suite des simples traumatismes obstétricaux.

Dans certaines affections qui s'accompagnent d'hémophilie, telles que le scorbut, la leucémie, les purpuras, la cirrhose du foie, ainsi que dans certaines maladies infectieuses à tendances parfois hémorragipares, comme la variole, la scarlatine (Hasse), la fièvre typhoïde (Griesinger et Buhl), le rhumatisme articulaire aigu, il peut se faire une exsudation sanguine plus ou moins abondante à la surface de l'arachnoïde. Il est probable que cette exsudation sanguine est le résultat d'altérations particulières des capillaires méningés. Il faut rapprocher de ces faits, d'ailleurs très rares, d'autres observations, au moins aussi rares, dans lesquelles l'hémorragie sus-arachnoïdienne s'est produite chez des alcooliques indépendamment de toute lésion appréciable de la dure-mère. On ne peut accuser dans ces cas la pachyméningite, qui, chez les individus chroniquement intoxiqués par l'alcool, prépare si souvent l'hémorragie méningée. Il faut donc supposer que les ruptures vasculaires sont dues, dans ce cas, à de simples altérations des vaisseaux produites par l'action toxique de l'alcool.

Enfin l'hémorragie sus-arachnoïdienne peut être, chez l'adulte, causée par la rupture d'une dilatation anévrysmale. C'est là d'ailleurs un fait très rare. Chez l'enfant, l'hémorragie méningée a quelquefois succédé à la thrombose des sinus. Ajoutons que toutes les affections qui déterminent une augmentation de la pression vasculaire dans l'encéphale, telles que les maladies du cœur et des reins, les affections tussipares (coqueluche, emphysème, etc.), peuvent être quelquefois incriminées, au moins à titre de causes occasionnelles déterminantes des ruptures vasculaires.

La quantité de sang épanché dans la cavité arachnoïdienne est naturellement très variable (quelques grammes à trois cents grammes). Le sang peut être tout entier liquide si l'hémorragie est récente. Il est d'ordinaire coagulé, au moins en partie. Le caillot étalé est quelquefois membraniforme. Le sang, ordinairement accumulé à la base du crâne, peut aussi recouvrir la face convexe des hémisphères et se déverser dans la cavité vertébrale. Faut-il admettre que l'épanchement sanguin s'entoure d'une fausse membrane et s'enkyste? Il semble qu'il puisse en être ainsi dans certains cas; c'est du moins ce que tendent à prouver les expériences de Laborde et de Vulpian. Mais on manque encore aujourd'hui d'observations et d'expériences assez précises pour établir le fait d'une manière indiscutable.

La symptomatologie de l'hémorragie sus-arachnoïdienne primitive est naturellement très semblable à celle qui est provoquée par l'hémorragie secondaire et consécutive à la pachyméningite. L'épanchement sanguin se révèle par les signes de l'excitation corticale et de la compression cérébrale. Les signes ne diffèrent pas sensiblement dans les deux cas.

Le sujet atteint de cette variété d'hémorragie méningée est frappé d'un

ictus apoplectique survenu soudainement, sans prodromes. Les contractures et les convulsions traduisent l'excitation cérébrale. La raideur des membres est plus ou moins accentuée et diversement localisée. Les convulsions consistent en mouvements rythmiques, soubresauts et tremblements. Les paralysies sont très fréquentes. La torpeur intellectuelle est très accusée. La mort survient rapidement dans le coma.

HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOIDIENNE

Les hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes, bien distinguées par Prus[1] des autres hémorragies péri-encéphaliques, siègent soit entre la pie-mère décollée et la substance cérébrale, soit plus souvent dans les espaces sous-arachnoïdiens et dans l'épaisseur même de la pie-mère. C'est la variété d'hémorragie méningée la plus fréquente chez l'adulte.

Anatomie pathologique. — Le sang épanché tantôt forme à la surface de la pie-mère des plaques ecchymotiques disséminées, tantôt s'étale à la surface du cerveau en un foyer plus ou moins volumineux et étendu. On l'a vu fuser dans les ventricules cérébraux par la grande fente de Bichat et dans le canal rachidien sous l'arachnoïde spinale. Il peut farcir la pie-mère au point de lui donner en quelque sorte l'aspect d'un placenta. Mais le plus souvent, qu'il soit liquide ou coagulé, le sang forme une nappe assez mince à la surface des circonvolutions ou dans les anfractuosités qui les séparent. La collection sanguine n'a jamais de membrane d'enveloppe.

La surface du cerveau se montre parfois en certains points ramollie et dilacérée; cette lésion est considérée par Hayem et Lépine comme le résultat d'une simple attrition sans inflammation de la substance cérébrale. C'est à la base du cerveau que se rencontrent le plus ordinairement les collections sanguines sous-arachnoïdiennes. Elles diffèrent en cela des collections sus-arachnoïdiennes, qui siègent habituellement à la face convexe des hémisphères cérébraux.

L'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne est presque toujours due à des ruptures artérielles. Exceptionnellement, elle résulte de ruptures des sinus ou des veines. Elle a été signalée à la suite de la thrombose des sinus. Les ruptures artérielles succèdent à des altérations diverses des parois vasculaires : sclérose, dégénérescence graisseuse, dilatations anévrysmales. Les anévrysmes portent le plus souvent sur le tronc basilaire, l'artère cérébrale moyenne, la carotide interne et l'artère cérébrale antérieure. Outre les anévrysmes des grosses artères, il faut signaler comme causes possibles des hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes, les anévrysmes miliaires des méninges semblables aux anévrysmes miliaires des artérioles encéphaliques. Leur rôle toutefois ne saurait être comparé, au point de vue de son importance, à celui des anévrysmes miliaires cérébraux dans la pathogénie des hémorragies cérébrales.

Étiologie. — Les lésions qui préparent les ruptures vasculaires sont multiples. Ce sont : l'endartérite, la périartérite, la dégénérescence graisseuse et,

[1] Prus. Mémoire sur les deux maladies connues sous le nom d'apoplexie méningée. *Bull. de l'Acad. de méd.* Paris, 1845.

d'une façon générale, l'artério-sclérose, l'athérome. Ces altérations, qui déterminent ainsi la fragilité des vaisseaux, relèvent de divers facteurs étiologiques.

Il est avéré qu'elles doivent être souvent mises sur le compte de l'intoxication alcoolique chronique. La goutte, l'arthritisme, la sénilité, les affections cardiaques peuvent encore être la cause de lésions vasculaires latentes, qui se révèlent, à un moment donné, par la rupture et l'effusion sanguine. Ces dernières causes n'agissent pas seulement, du reste, sur les vaisseaux méningés, mais aussi sur les vaisseaux cérébraux, préparant l'hémorragie cérébrale aussi bien que l'hémorragie méningée. Les méningorragies sous-arachnoïdiennes sont encore assez fréquentes chez les aliénés paralytiques. Enfin elles se rencontrent au cours de certaines maladies infectieuses. On les a notamment signalées dans l'infection charbonneuse([1]), dans la rougeole([2]). Chauffard([3]) l'a rencontrée, à titre de trouvaille d'autopsie, dans l'urémie aiguë.

On a encore noté, dans la production des hémorragies meningées, l'influence d'un certain nombre de causes déterminantes banales, telles que l'émotion vive, le traumatisme, le froid. Il est possible que ces causes puissent provoquer les ruptures vasculaires, à condition que celles-ci soient préparées par les altérations sus-indiquées.

On a remarqué que les hémorragies méningées frappaient de préférence les hommes et qu'elles étaient assez fréquentes chez les enfants de un à deux ans. Parrot a fait voir que dans la période infantile l'hémorragie méningée reconnaissait le plus souvent pour cause l'athrepsie ; il a accusé particulièrement la stagnation veineuse et la diminution du liquide céphalo-rachidien qui sont la conséquence de cet état de profonde dénutrition.

Symptomatologie. — L'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne peut survenir chez un individu en pleine santé apparente. Le sujet est alors frappé subitement d'une attaque d'apoplexie. Après un coma d'une durée parfois très courte, il peut succomber. D'autres fois, la mort survient moins rapidement. Après l'ictus apoplectique initial, le malade recouvre momentanément la connaissance; il parle, il répond aux questions qu'on lui pose, mais il est dans un état de faiblesse intellectuelle et physique très prononcée; puis un nouvel ictus apoplectique survient et amène rapidement la mort. Enfin, il peut y avoir plusieurs alternatives de coma ou de somnolence entrecoupées de réveils imparfaits de l'intelligence. Il est vrai que, contrairement à ce que l'on observe dans l'hémorragie sus-arachnoïdienne, de tels amendements et de telles intermittences dans les symptômes sont exceptionnels.

Les hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes sont parfois précédées de prodromes. Ces prodromes peuvent être, par exemple, sous la dépendance d'anévrysmes des artères cérébrales. Dans ce cas, ils consistent en des symptômes locaux dont la nature varie naturellement suivant la localisation encéphalique de la dilatation anévrysmale. Ces tumeurs donnent lieu à des signes de compression variés. C'est ainsi que des troubles dans la sphère des nerfs olfactif et optique peuvent déceler les anévrysmes des artères cérébrales antérieures ou de la communicante antérieure; des troubles dans le domaine du

([1]) Roger et Crochet. Hémorragie méningée d'origine charbonneuse. *Soc. méd. des hôp.*, 2 mars 1894.
([2]) Prat. *Soc. anat.*, 12 novembre 1897.
([3]) Chauffard. *Bull. méd.*, 1902, p. 203.

moteur oculaire commun, du pathétique et du trijumeau révéler un anévrysme de la communicante postérieure ou de la carotide interne; des troubles dans le domaine des six derniers nerfs crâniens et des troubles bulbaires peuvent faire soupçonner un anévrysme de l'artère basilaire, des artères vertébrales ou de leurs branches. Les autres phénomènes prodromiques, vagues et diffus, dépendent des troubles circulatoires déterminés par les altérations vasculaires préparatoires de l'hémorragie. On a noté la céphalalgie, des parésies, des troubles de la respiration, des crises de dyspnée, du hoquet, des vertiges, de la somnolence, des vomissements, des troubles vaso-moteurs de la face, etc.

Que la maladie ait été ou non précédée de prodromes, l'hémorragie se révèle soudainement. Il se produit une attaque apoplectique qui fait, le plus souvent, penser à une hémorragie cérébrale. Le sujet tombe et perd connaissance, on le relève dans le coma. Mais il arrive d'ordinaire que l'ictus apoplectique est moins soudain que dans l'hémorragie cérébrale : la perte de connaissance n'est pas instantanée, mais devient graduellement complète. Le malade est dans la résolution, puis tombe dans un coma profond qui aboutit à une mort rapide. Quelquefois, cependant, l'anéantissement cérébral est moins complet; après l'ictus, il se fait un réveil de la conscience ou bien même l'ictus initial ne se produit pas ou demeure incomplet. Le malade est simplement frappé de torpeur, d'affaiblissement intellectuel et physique plus ou moins prononcé; il répond mal aux questions, paraît les comprendre difficilement; il ne peut se tenir debout, quoiqu'il remue bien dans son lit bras et jambes; sa sensibilité et sa conscience ne sont qu'émoussées et non complètement perdues. Au bout de peu de temps, cette dépression cérébrale s'accentue et aboutit au coma et à la mort. Exceptionnellement, la mort ne survient qu'après plusieurs réveils plus ou moins prononcés de la conscience, entrecoupés de périodes de somnolence et de coma. Enfin, l'on a signalé quelques observations dans lesquelles l'hémorragie méningée est restée quelques heures ou même quelques jours latente, puis s'est subitement révélée par le coma bientôt suivi de mort.

Le coma complet ou incomplet étant le grand signe de l'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne, il n'est pas facile de discerner souvent certains autres troubles que peut présenter le malade. Ces troubles divers, qu'on a pu observer dans un certain nombre de cas, sont des paralysies et plus rarement des contractures et des convulsions. Il faut signaler encore la déviation conjuguée de la tête et des yeux, des vomissements, des troubles respiratoires, circulatoires et thermiques.

Lorsque le malade est seulement assoupi et somnolent, on peut constater des paralysies localisées, par exemple l'hémiplégie, mais ce n'est pas un phénomène fréquent. Son absence constituerait même un caractère différentiel entre l'apoplexie due à l'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne et celle due à l'hémorragie cérébrale. C'est d'ailleurs là un caractère insuffisant, surtout si l'on admet, avec Courmont et Cade(1), que les phénomènes de localisation, hémiplégie, épilepsie jacksonnienne, sont beaucoup plus fréquents qu'on ne dit dans l'apoplexie méningée.

Les contractures ne relèvent presque jamais de l'hémorragie sous-méningée pure, mais de l'hémorragie ventriculaire et aussi de l'hémorragie sus-arachnoïdienne qui peuvent la compliquer. Les convulsions (mouvements épilepti-

(1) COURMONT et CADE. *Arch. de neurol.*, juillet 1900.

formes, tétaniformes ou autres) paraissent appartenir surtout à la pachyméningite hémorragique et, exceptionnellement, à l'hémorragie sous-méningée.

La déviation conjuguée de la tête et des yeux a été plusieurs fois notée. C'est un phénomène consécutif aux lésions localisées au niveau d'un hémisphère cérébral. La tête et les yeux sont déviés dans le même sens : ils sont tournés du côté de la lésion.

Les vomissements sont très rares. Il y a parfois du ralentissement du pouls et assez souvent quelques troubles respiratoires : respiration stertoreuse, inégale, irrégulière. Touche[1] a signalé le rythme respiratoire de Cheynes-Stokes, qui ne serait pas, d'après lui, un signe de gravité extrême, car il n'a observé que deux fois la mort sur les cinq cas dans lesquels il avait rencontré ce phénomène. Enfin, les troubles thermiques consistent en un abaissement initial de la température au moment de l'ictus apoplectique, comme dans l'hémorragie cérébrale, suivi d'élévation et d'une grande ascension à la période terminale.

L'hémorragie sous-méningée a une marche souvent continue, mais parfois, ainsi que nous l'avons déjà dit, intermittente. La mort est d'ordinaire très rapide; elle survient fréquemment en quelques heures. Il est bien rare qu'elle se fasse attendre plus d'une semaine. C'est, pour ainsi dire, la seule terminaison observée dans cette variété d'hémorragie méningée.

Diagnostic. — Les éléments sur lesquels peut se fonder le diagnostic de l'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne ne permettent certainement pas toujours de la distinguer de l'hémorragie sus-arachnoïdienne primitive ou consécutive à la pachyméningite, non plus que de l'hémorragie et du ramollissement cérébral.

Pour ce qui est du premier diagnostic, on se fondera sur la brusquerie de l'attaque apoplectique, sur l'existence d'un coma profond ou d'un état de torpeur cérébrale accompagné d'asthénie sans paralysie nette, sur l'absence ou la rareté des phénomènes convulsifs, sur la rapidité de la marche, pour différencier l'hémorragie sous-méningée des *hémorragies sus-arachnoïdienne primitive et pachyméningitique.*

Le diagnostic de l'hémorragie sous-méningée et de l'*hémorragie cérébrale* est toujours très difficile. Un ictus apoplectique brusque, suivi d'un coma progressif et d'une mort très rapide, pourront faire supposer l'hémorragie sous-méningée. Il en sera de même si, au contraire, on voit survenir sans apoplexie initiale une asthénie et une somnolence croissantes, puis un coma mortel sans hémiplégie. D'après Courmont et Cade, le diagnostic reposerait surtout sur le polymorphisme des symptômes qui caractérise principalement l'apoplexie méningée, ceux-ci variant souvent d'un moment à l'autre chez le même malade.

Le diagnostic avec le *ramollissement cérébral* est le plus souvent impossible.

Traitement. — Le médecin, renonçant à l'emploi inutile des saignées et des émissions sanguines locales, devra se borner aux quelques prescriptions hygiéniques qui sont de mise dans la plupart des affections encéphaliques : repos et tranquillité pour le malade, température modérée, aération de la chambre où il est placé, propreté rigoureuse du corps, etc. On surveillera la vessie pour parer à la rétention possible de l'urine. Les purgatifs, les sinapismes pourront être employés sans inconvénient.

(1) TOUCHE. *Soc. méd. des hôp.*, 1er août 1901.

HÉMORRAGIES VENTRICULAIRES

L'épanchement de sang dans les ventricules cérébraux se présente rarement à titre de lésion isolée; il est presque toujours la conséquence d'une hémorragie cérébrale et, en particulier, d'une hémorragie des corps opto-striés, parfois d'une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne. Pourtant l'hémorragie ventriculaire peut résulter de la rupture d'un vaisseau des plexus choroïdes ou d'une veinule rampant à la surface de l'épendyme. Le sang se déverse presque toujours dans les ventricules latéraux, quelquefois dans les troisième et quatrième ventricules.

Le sang épanché distend les ventricules. Il est ordinairement coagulé. Lorsque l'hémorragie est récente, la paroi ventriculaire est intacte. Lorsqu'elle date de quelques jours, la paroi épendymaire est teintée de rouge, imbibée et plus ou moins épaissie. Cet épaississement est plus remarquable encore lorsqu'il s'agit d'une hémorragie ancienne guérie, découverte accidentellement à une autopsie. Dans ce cas, la paroi a une teinte acajou et le sang est plus ou moins résorbé. De pareilles observations d'hémorragie ventriculaire ayant guéri, dont on ne retrouve que les traces, sont indiscutables. Le sang, abondamment épanché dans un ventricule latéral, fait souvent irruption dans l'autre par rupture de la cloison.

Les hémorragies purement ventriculaires sont dues à des ruptures vasculaires dont l'origine doit être rapportée à des altérations vasculaires analogues à celles qui déterminent les autres hémorragies encéphaliques.

Elles sont surtout fréquentes chez les hommes, entre quarante et soixante-dix ans.

L'hémorragie ventriculaire survient ordinairement d'une façon brusque. Quelquefois elle est précédée de prodromes vagues : mal de tête, vertiges, vomissements.

Il survient un ictus apoplectique. La résolution musculaire peut être totale, d'autres fois on peut déceler une hémiplégie. Mais le signe le plus important des hémorragies ventriculaires, ce sont les contractures, qui ne manquent presque jamais. Aussi, en présence d'un ictus apoplectique accompagné de contracture, doit-on penser très légitimement qu'il s'agit d'un foyer hémorragique ayant fait irruption dans les ventricules; l'autopsie vient le plus souvent confirmer cette hypothèse.

L'hémorragie ventriculaire entraîne souvent la mort foudroyante ou très rapide. Pourtant il existe des observations dans lesquelles la survie a été de plusieurs jours et même plusieurs semaines. L'une de ces observations dans lesquelles la survie a été d'un mois et demi, se rapporte au célèbre naturaliste Malpighi(1).

HÉMORRAGIES MIXTES

Les hémorragies mixtes sont fréquentes. On conçoit, en effet, très facilement que l'épanchement ne soit pas toujours limité par les dispositions anatomiques

(1) Jaccoud et Labadie-Lagrave. Art. méninges. *Dict. de méd. et chir. pratiques*, p. 126.

qui, d'ordinaire, assurent la localisation des hématomes; ceux-ci peuvent se propager. L'hémorragie cérébrale fait souvent irruption soit dans les ventricules, soit à la surface du cerveau, sous l'arachnoïde ou même dans la cavité arachnoïdienne; elle peut s'étendre à la fois des deux côtés. De même une hémorragie peut être à la fois sous et sus-arachnoïdienne. L'hémorragie sus-arachnoïdienne est, d'ailleurs, très souvent rachidienne en même temps qu'encéphalique. Mais ces variétés anatomo-pathologiques des épanchements sanguins n'ont pas de signes cliniques qui permettent de les reconnaître avec certitude. Les hémorragies mixtes ont une symptomatologie mixte, et il n'est guère possible de faire plus que les soupçonner sans pouvoir les diagnostiquer avec précision.

CHAPITRE IV

THROMBOSE ET PHLÉBITE DES SINUS CÉRÉBRAUX

La thrombose et la phlébite des sinus doivent être envisagées simultanément. La coagulation du sang dans les vaisseaux est, en effet, presque constamment due à l'altération de leurs parois, et celle-ci paraît être le plus souvent d'origine infectieuse. Mais malgré la relation intime qui fait de la thrombose et de la phlébite deux termes pour ainsi dire inséparables, il est d'usage, dans le langage courant, de désigner sous le nom de thrombose l'obstruction veineuse survenue au cours des maladies générales infectieuses et des cachexies, et sous le nom de phlébite celle qui succède à une infection de voisinage. Dans le premier cas, c'est l'élément mécanique, c'est-à-dire l'obstruction, qui prédomine. Dans l'autre, l'élément phlegmasique acquiert assez d'importance pour être mis au premier plan.

Étiologie. — La thrombose des sinus se rencontre souvent dans les états marastiques, chez les cancéreux, quelquefois chez les tuberculeux, les chlorotiques et surtout chez les enfants athrepsiques. Ses conditions de développement, dans ces circonstances, sont les mêmes que celles qui déterminent la thrombose des autres veines. Si la phlébite doit être incriminée comme la cause première de la coagulation, il faut cependant admettre que la stase sanguine et les altérations du sang constituent des causes adjuvantes dont l'influence est très importante. C'est chez le nouveau-né que la thrombose marastique se rencontre le plus souvent (Hutinel) (1). Elle survient surtout à la suite des diarrhées cholériformes qui déterminent l'amaigrissement rapide, l'athrepsie aiguë (Parrot) des jeunes enfants. Mais elle peut encore succéder aux suppurations prolongées, au rachitisme, à la syphilis. On l'a signalée à la suite de diverses maladies infectieuses, de la diphtérie, de la fièvre typhoïde, de l'érysipèle, des broncho-pneumonies.

La thrombo-phlébite des sinus est très fréquemment due à une lésion voisine

(1) HUTINEL. Contribution à l'étude de la circulation veineuse chez l'enfant. *Thèse de Paris*, 1877.

[G. GUINON.]

de la dure-mère. Dans certains cas, la lésion étant très rapprochée, c'est par propagation inflammatoire que se fait la lésion veineuse. D'autres fois elle s'effectue par l'intermédiaire des veines qui relient la région primitivement malade avec le sinus affecté et qui servent de voies d'apport pour les agents infectieux. C'est ainsi que la thrombo-phlébite des sinus succède parfois aux lésions septiques des parties molles du crâne et de la face (érysipèle, anthrax, furoncles, abcès). Elle peut alors être précédée d'une phlébite faciale et orbitaire (phlébite ascendante) ou être déterminée directement sans altération préalable des veines faciales et orbitaires.

La phlébite des sinus est une complication assez fréquente de l'otorrhée. Elle est souvent consécutive aux otites moyennes purulentes, surtout à celles qui déterminent la carie du rocher. Parfois d'ailleurs elle survient en dehors de toute altération osseuse, sans doute par suite des relations qui existent entre la circulation veineuse de l'oreille et celle de l'encéphale. Dans tous ces cas, l'inflammation atteint le plus souvent, en raison de leur situation anatomique, le sinus latéral, pétreux supérieur et inférieur, et la veine jugulaire. Il y a alors souvent suppuration intra-veineuse et coexistence de méningite.

La thrombo-phlébite peut succéder à des lésions nasales, à des lésions orbitaires (phlegmon de l'œil, phlegmon de l'orbite), à des lésions du cou (adénites, abcès), à des lésions pharyngées et buccales. Parmi ces dernières, on a cité l'abcès gingival, la périostite alvéolo-dentaire, la périostite diffuse du maxillaire inférieur, une avulsion de dents de la mâchoire supérieure, et aussi l'amygdalite phlegmoneuse et ulcéreuse. D'après Terson [1], ce serait par les veines du trou ovale que se ferait l'infection, par suite des rapports de ces veines avec les plexus ptérygoïdiens. Tandis que les lésions de la mâchoire supérieure amèneraient surtout la phlébite primitive des sinus ou le phlegmon de l'orbite, celles de la mâchoire inférieure produiraient dans la règle des phlébites ophtalmiques secondaires à la thrombo-phlébite des sinus.

Des observations trop peu nombreuses ont été jusqu'à ce jour publiées pour pouvoir fixer la microbiologie de la phlébite des sinus. Le *streptocoque* (Achard et Renault), le *bacterium coli commune* seul (Girode) ou associé au *streptocoque* (Thiercelin), le *pneumocoque* (Claude), le *streptocoque* (Deguy) ont été observés dans différents cas.

Anatomie pathologique. — La thrombose veineuse peut être localisée et limitée. Elle peut n'occuper qu'un court segment d'une veine cérébrale ou d'un sinus. Elle affecte fréquemment, lorsqu'elle succède aux états marastiques, le sinus longitudinal supérieur, tandis que les lésions des sinus caverneux et pétreux se rencontrent surtout lorsque la phlébite est d'origine auriculaire ou orbitaire.

Les sinus thrombosés sont occupés par des caillots qu'il est aisé de distinguer des caillots cadavériques. Ils sont, en effet, grisâtres ou rougeâtres, assez consistants, et adhèrent plus ou moins aux parois du sinus, dont ils remplissent la cavité. Ils s'étendent souvent dans les veines tributaires du sinus altéré. Ces veines, lorsqu'il s'agit du sinus longitudinal supérieur, se présentent alors sous forme de cordons flexueux à la surface des hémisphères. On peut rencontrer plusieurs thrombus échelonnés dans un même sinus.

[1] Terson. Remarques sur les phlébites orbitaires consécutives aux affections bucco-pharyngées. *Recueil d'ophtalmologie*, 1895.

L'obstruction des sinus détermine généralement une forte hypérémie due à la stase veineuse. Elle s'accompagne souvent d'extravasations sanguines plus ou moins abondantes, d'hémorragies méningées. La substance cérébrale est congestionnée et souvent ramollie, diffluente (ramollissement rouge); elle peut présenter de petites hémorragies capillaires. Le liquide cérébro-spinal est teinté de sang. Il y a souvent de l'hydrocéphalie, de l'œdème des méninges.

Lorsque la phlébite des sinus est due à l'action d'un agent septique très virulent, elle est souvent suppurative. Les sinus et les veines voisines contiennent un thrombus ramolli et du pus sanieux, d'odeur putride. Il y a alors fréquemment des abcès métastatiques dans les organes (rate, foie, reins). Elle coïncide parfois avec la méningite purulente ou l'abcès cérébral.

Symptomatologie. — La symptomatologie de la thrombo-phlébite des sinus ne permet pas de tracer de cette affection un tableau clinique univoque. Elle varie, en effet, avec la localisation, l'étendue et même la cause de l'obstruction vasculaire.

D'abord, la thrombose, quelque étendue qu'elle soit, peut rester latente et passer tout à fait inaperçue. Il en est ainsi lorsqu'elle survient chez des sujets profondément débilités, déjà plongés dans la torpeur cérébrale ou dans un état subcomateux que la lésion encéphalique ne saurait guère accentuer. Tel est souvent le cas chez les enfants athrepsiques. La lésion est révélée à l'autopsie sans qu'aucun phénomène saillant ait, pendant la vie, éveillé l'attention à son sujet. Pourtant on peut être parfois amené à la soupçonner lorsque, au cours de cet état grave de l'organisme infantile, on voit survenir des phénomènes cérébraux, tels que coma, raideur de la nuque, strabisme, convulsions.

Chez l'adulte, la thrombo-phlébite des sinus se révèle à la fois par des symptômes cérébraux diffus et par des symptômes locaux en rapport avec la localisation et le point de départ de la lésion.

Les symptômes diffus sont : la céphalalgie, le délire, la somnolence ou le coma; parfois des contractures ou des convulsions localisées : nystagmus, strabisme, trismus, raideur de la nuque, contracture des extrémités, etc.; des irrégularités du pouls et de la respiration, des vomissements.

Les symptômes locaux varient suivant le sinus obstrué.

a) *La thrombose du sinus longitudinal supérieur* se traduit par la saillie et l'élargissement de la grande fontanelle, que distend la quantité accrue du liquide céphalo-rachidien; par la dilatation des veines temporales, qu'on distingue aisément chez les enfants en raison du peu d'abondance des cheveux; par la cyanose de la face et des épistaxis fréquentes. L'ectasie des veines temporales s'explique par les relations que les veines dites émissaires établissent entre elles et le sinus longitudinal. Les épistaxis sont dues à la stase sanguine dans les veines nasales.

b) *La thrombose d'un des sinus transverses* donne naissance à un affaissement de la veine jugulaire interne et de la veine jugulaire externe du côté affecté. Celle-ci se montre moins distendue que celle du côté opposé. Elle déverse, en effet, facilement le sang qu'elle contient dans la jugulaire interne très peu remplie. Il y a parfois aussi de l'œdème douloureux de la région mastoïdienne, provoqué par la réplétion de la veine émissaire de Santorini et des veines auriculaires postérieures.

L'obstruction des deux sinus transverses peut donner naissance aux

symptômes qui caractérisent l'obstruction du sinus longitudinal supérieur.

c) *La thrombose de l'un des sinus caverneux* détermine la stase dans le domaine de la veine ophtalmique. Il en résulte une exophtalmie de l'œil du côté correspondant, provoquée par l'ectasie des veines rétro-bulbaires et par l'infiltration œdémateuse des tissus de la cavité orbitaire. Cette exophtalmie peut être très prononcée. Il y a de plus de l'injection et de l'œdème de la conjonctive, de l'œdème des paupières et quelquefois de la moitié de la face. La stase dans la veine ophtalmique entraîne des altérations rétiniennes visibles à l'ophtalmoscope : distension et parfois thrombose des veines, congestion et œdème de la rétine, infiltration de la papille. Il y a alors affaiblissement ou perte de la vue. Les nerfs qui sont en rapport avec le sinus caverneux peuvent être aussi plus ou moins affectés. La lésion des nerfs moteurs oculaires commun et externe donne naissance à des paralysies des muscles de l'œil. Celle du trijumeau et des filets sympathiques peut déterminer des troubles trophiques de cet organe.

Lorsque la thrombose s'est étendue à divers sinus, il n'est plus possible de discerner les symptômes qui appartiennent en propre à chacun d'eux.

La phlébite purulente des sinus a une évolution différente de la thrombose marastique. Elle débute brusquement, provoque une fièvre intense avec frissons et céphalalgie. Elle s'accompagne souvent du tableau clinique de la pyohémie (abcès métastatiques, arthrites suppurées) et parfois de la méningite purulente concomitante. Elle a une marche suraiguë et se termine promptement par la mort.

L'évolution de la thrombose des sinus est ordinairement rapide. La durée de la maladie se limite souvent à quelques jours. Mais elle peut se prolonger pendant une ou plusieurs semaines.

Pronostic. — La mort est la terminaison la plus ordinaire de la thrombose des sinus. La résorption complète du caillot est possible, probable même dans certains cas, mais elle n'a pu être encore anatomiquement prouvée.

Diagnostic. — L'apparition de symptômes cérébraux chez un enfant atteint d'une lésion locale (otorrhée, etc.) susceptible de provoquer une thrombose des sinus, ainsi que chez un cachectique, devra éveiller l'attention au sujet de cette affection. On cherchera alors avec soin les divers signes locaux qui caractérisent l'obstruction de certains sinus. En l'absence de quelques-uns de ces signes, il sera très souvent impossible de faire plus que soupçonner la lésion. On pourra dans certains cas penser à une hémorragie méningée, dans d'autres à une méningite tuberculeuse dont on pourrait cependant distinguer la thrombose par l'absence, dans cette dernière, du signe de Kernig (Netter). La constatation d'ailleurs très rare de signes nets d'une embolie pulmonaire pourra, tout à fait exceptionnellement, servir à éclairer le diagnostic.

Traitement. — Le traitement se borne à une médication purement symptomatique. Mais le médecin pourra faire la prophylaxie de la maladie, en soignant rigoureusement toutes les lésions auriculaires, cutanées, etc., susceptibles d'être le point de départ des infections veineuses.

Le traitement chirurgical des thromboses, en particulier des thromboses d'origine otitique, paraît avoir donné quelques résultats. Il consiste en l'ouverture et le curettage du sinus malade.

CHAPITRE V

MÉNINGITES SPINALES

Les processus inflammatoires des méningites spinales peuvent être aigus ou chroniques.

MÉNINGITES SPINALES AIGUËS

La méningite spinale aiguë se présente rarement à titre d'affection isolée. Dans la grande majorité des cas, elle accompagne la méningite cérébrale aiguë à un degré plus ou moins accentué. Mais il existe des cas où les lésions prédominent au niveau des méninges rachidiennes, ou sont dès le début et restent dans la suite localisées à celles-ci. C'est uniquement des cas de ce genre que nous nous occuperons ici.

Étiologie. — Les méningites spinales aiguës ont, d'une manière générale, la même étiologie que les méningites cérébrales. Elles sont le résultat d'une infection microbienne, dont le point de départ peut être soit une région voisine du rachis, soit un organe plus ou moins éloigné. Elles peuvent survenir au cours de certaines maladies générales.

La méningite rachidienne peut succéder à diverses lésions infectieuses de voisinage (abcès voisin du rachis, pleurésies purulentes, gangrènes pulmonaires, etc.). Exceptionnellement il s'agit d'une propagation directe de l'infection, comme par exemple dans le cas d'un abcès ouvert dans la cavité rachidienne. Dans les autres cas, les voies d'infection ne sont pas très exactement connues. Il faut sans doute accuser les communications veineuses et lymphatiques et aussi probablement les nerfs, notamment les nerfs intercostaux, qui peuvent servir de traits d'union entre les affections de la paroi thoracique et celle des méninges médullaires. On sait, en effet, principalement depuis les recherches de Sicard, de Guillain, quelles connexions étroites unissent ces espaces sous-arachnoïdiens, les gaines lymphatiques des nerfs et les espaces périvasculaires à l'intérieur des centres nerveux. Il est facile de se rendre compte que les agents infectieux ou leurs toxines puissent être transportés par ces voies de la périphérie vers le centre et en particulier vers les méninges, dure-mère et pie-mère. Celles-ci, en effet, contrairement à ce que l'on pensait anciennement, ne sont pas dépourvues de nerfs et l'élément douleur, dans les méningites, est pour une part l'expression de l'irritation des filets nerveux de ces membranes.

La méningite résulte aussi d'une infection directe et immédiate par plaie pénétrante du rachis, par exemple. Parmi les causes les plus ordinaires, il faut signaler les eschares de la région sacrée. Ces plaies, si fréquentes chez

les malades atteints d'affections médullaires ou de maladies graves ou cachectisantes et obligeant au décubitus dorsal prolongé, deviennent souvent très profondes et dénudent le sacrum. Elles déterminent alors aisément la méningite spinale par propagation directe ou indirecte à la dure-mère. Il en résulte une méningite ascendante, dite souvent ichoreuse parce qu'au processus inflammatoire proprement dit se joint un processus de fermentation putride, qui donne aux produits sécrétés des caractères spéciaux : coloration verdâtre ou noirâtre de la dure-mère, odeur putride de la sérosité purulente, sphacèle de certaines portions des méninges.

Les maladies générales au cours desquelles on rencontre le plus souvent la méningite rachidienne sont la pneumonie, les maladies septiques et pyohémiques, l'infection puerpérale et, en général, les diverses affections qui donnent naissance aux méningites cérébrales aiguës.

Les agents des infections méningées spinales n'ont rien de spécial : ce sont les microbes déjà signalés dans les méningites cérébrales. La méningite tuberculeuse spinale accompagne très souvent la méningite tuberculeuse cérébrale.

Il y a d'ailleurs certaines formes particulières de méningite spinale tuberculeuse : ce sont les méningites spinales qui succèdent aux caries vertébrales et aux abcès péri-vertébraux d'origine tuberculeuse. Cette forme spéciale de pachyméningite a été étudiée en détail à l'article : COMPRESSION DE LA MOELLE. Certaines de ces inflammations méningées spinales affectent quelquefois une forme particulière. Nous en dirons quelques mots plus loin.

La syphilis peut donner naissance à une méningo-myélite à évolution plus ou moins aiguë (Voir l'article SYPHILIS MÉDULLAIRE).

Les méningites spinales reconnaissent parfois une cause occasionnelle telle que le traumatisme, le froid, le surmenage. Ce sont là des causes susceptibles, non de produire la méningite, mais de la préparer en faisant des méninges un lieu de moindre résistance particulièrement favorable à l'infection.

Les méningites spinales sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme, et chez les jeunes sujets que chez les vieillards.

Anatomie pathologique. — Lorsque la méningite rachidienne accompagne la méningite cérébrale, la localisation des lésions est la même. La pie-mère et l'arachnoïde sont à peu près seules intéressées. La dure-mère ne participe pas à la maladie ou seulement à un faible degré. On trouve à la surface de la moelle un exsudat purulent, ou fibrino-purulent, accompagné de sérosité louche et floconneuse. Il y a parfois de fausses membranes fibrineuses.

Le pus prédomine d'ordinaire à la face postérieure de l'axe spinal. Cette particularité peut être attribuée au décubitus dorsal, qui amène l'accumulation de l'exsudat dans les régions déclives. La pie-mère et la dure-mère sont injectées.

La moelle participe secondairement au processus inflammatoire. Cette participation inflammatoire est même plus prononcée que celle du cerveau dans les méningites cérébrales, ce qui s'explique par l'union plus intime de la moelle et de sa gaine enveloppante et par la multiplicité des tractus conjonctifs qui assurent cette union. A sa plus simple expression, la lésion de la moelle n'est caractérisée que par la prolifération de quelques cellules névrogliques et par

une diapédèse plus ou moins active, en rapport avec une dilatation plus ou moins marquée des capillaires.

A un degré plus accentué, on est en présence d'une véritable myélite superficielle. On constate alors une congestion plus intense, avec lésions vasculaires pouvant déterminer des thromboses ou des hémorragies aboutissant à de petits ramollissements ou infarctus de la périphérie de la substance médullaire. Consécutivement il se forme des îlots de prolifération névroglique avec tendance à l'organisation scléreuse, mais sans régénération bien nette des tubes nerveux et des cylindraxes.

Raymond a décrit une forme de leptomyélite tuberculeuse qui se présente quelquefois sous un aspect tel que la nature tuberculeuse ne peut en être reconnue que par l'anatomie pathologique et l'examen bactériologique. Elle revêt deux formes différentes : nodulaire et infiltrée. La première est caractérisée par la présence de véritables petits foyers tuberculeux à centre caséeux, la seconde, par l'infiltration de la pie-mère et de la portion périphérique de la moelle par des traînées de lymphocytes autour et à distance des vaisseaux, avec de petits nodules tuberculeux rudimentaires disséminés. Cette infiltration périvasculaire peut même être la seule lésion appréciable, sans traces de nodules tuberculeux proprement dits (Oddo et Olmer). Dans un cas de ce genre, ce ne fut que l'inoculation positive au cobaye qui permit de diagnostiquer la nature tuberculeuse de la maladie.

Lorsqu'il y a méningite cérébro-spinale, l'axe spinal est généralement altéré dans toute sa longueur, mais les lésions prédominent aux régions lombaires et dorsales. Lorsque la méningite spinale succède à une eschare, l'inflammation se propage peu à peu de bas en haut et est souvent limitée dans son extension. Nous avons déjà signalé la teinte spéciale que présente la dure-mère, le caractère sanieux, ichoreux de l'exsudat purulent et l'odeur putride qu'il répand.

La méningite qui survient au contact d'une lésion localisée du rachis, d'une carie vertébrale, par exemple, se limite parfois à la dure-mère. L'inflammation atteint d'abord la face externe de cette membrane (pachyméningite externe), puis se propage à sa face interne (pachyméningite interne). Elle peut alors gagner la pie-mère. Parfois il se fait une suppuration dans le tissu cellulaire compris entre la colonne vertébrale et la dure-mère. Le foyer purulent décolle la dure-mère dans une étendue plus ou moins considérable (c'est la péripachyméningite purulente aiguë).

Dans les maladies aiguës de la moelle, l'inflammation se propage très souvent à la pie-mère. La leptoméningite accompagne la myélite. Il en résulte un processus pathologique complexe (méningo-myélite) dans lequel les symptômes médullaires prédominent.

Symptomatologie. — Lorsque la méningite spinale accompagne la méningite cérébrale, son expression clinique est ordinairement au second plan. Ce sont les symptômes cérébraux qui tiennent la plus grande place dans la scène morbide. Pourtant la participation des méninges spinales peut être reconnue.

La méningite spinale aiguë débute d'une façon variable. Parfois elle est précédée de prodromes vagues : malaise, courbature, douleurs dans les membres et le long de la colonne vertébrale. Puis surviennent les vives douleurs rachialgiques et la fièvre, qui marquent le début de la *première période* ou

période d'excitation. Souvent au contraire le début est brusque : un grand frisson ouvre la scène et la température atteint d'emblée un degré élevé (39 à 40 degrés).

Les douleurs rachialgiques constituent un des symptômes les plus saillants de la maladie. Elles siègent dans toute l'étendue de la colonne vertébrale; elles sont spontanées; elles s'irradient dans les côtés du thorax (douleurs en ceinture) et dans les membres. La pression exercée sur le rachis et surtout les mouvements du tronc les réveillent et les exaspèrent.

Il se développe une raideur musculaire parfois très prononcée qui limite les mouvements du dos et qui, renversant la nuque et le tronc en arrière dans un véritable opisthotonos, peut simuler la raideur tétanique. A ces signes s'ajoutent une hyperesthésie cutanée souvent très marquée, des contractures des membres et des convulsions (tremblements, secousses musculaires).

L'hyperesthésie et l'hyperalgésie rendent douloureux le moindre attouchement ou pincement de la peau. La pression des masses musculaires est aussi très pénible et provoque les cris du malade.

Les réflexes cutanés et tendineux, souvent exagérés au début, peuvent dans la suite diminuer et même disparaître. Le *signe de Kernig*, directement en rapport avec les lésions des méninges spinales, manquera rarement.

Il existe des troubles des sphincters : rétention ou incontinence de l'urine et des matières fécales. On a parfois noté aussi de l'inégalité pupillaire ou du myosis.

A la *deuxième période* ou *période de dépression*, on observe des paralysies, de la paraplégie en particulier et de l'anesthésie. La paraplégie n'est pas aussi complète que dans les myélites et elle survient toujours à titre de phénomène très tardif, après une période première d'excitation plus ou moins longue.

Il est cependant possible d'observer des paralysies complètes et étendues, tant motrices que sensitives. Mais l'apparition de ce symptôme est en général l'expression de la participation effective de la moelle (méningomyélite, leptomyélite). On a signalé la paralysie des deux membres supérieurs, la paraplégie. L'anesthésie peut occuper toute la partie inférieure du corps. On voit alors se développer des troubles trophiques plus ou moins accentués : œdème, atrophie musculaire, eschares. A ces phénomènes d'origine médullaire s'ajoute l'élément douleur, toujours beaucoup plus accentué dans ces formes de méningo-myélite que dans les myélites aiguës simples, et qui peut servir à les distinguer de ces dernières.

Lorsqu'il n'y a pas de méningite cérébrale concomitante, l'intelligence du malade est conservée et il n'y a pas de troubles cérébraux. La fièvre qui marque le début de la maladie persiste habituellement très élevée. Il survient finalement des troubles du pouls (ralentissement), de la respiration (accélération), qui marquent l'extension de la méningite au bulbe. L'asphyxie progressive est le mécanisme habituel de la mort.

Marche. — Durée. — Terminaison. — La durée de la maladie est très variable. Elle peut avoir une évolution suraiguë et emporter le malade en deux ou trois jours. Le plus souvent elle dure un ou deux septénaires; quelquefois, elle se prolonge plus longtemps encore et offre des rémissions suivies d'aggravation. La mort paraît fréquemment liée à l'atteinte des régions bulbaires. La guérison, pour être exceptionnelle, n'en est pas moins possible. Mais la

maladie laisse souvent des traces persistantes (parésies, douleurs, etc.). Parfois elle fait place à un processus d'inflammation chronique, qui continue à évoluer ultérieurement.

Diagnostic. — La méningite spinale aiguë peut rester latente et passer tout à fait inaperçue pendant la vie. D'ordinaire pourtant l'ensemble des symptômes qu'elle réalise permet d'en faire le diagnostic.

La méningite spinale se distingue de la *myélite aiguë* par les douleurs rachialgiques et par les douleurs irradiées diverses qui précèdent les accidents paralytiques. De plus, les paralysies et l'anesthésie sont des phénomènes précoces et très accentués dans les myélites, tandis que ce sont au cours des méningites spinales des phénomènes tardifs, inconstants ou peu marqués. Enfin, dans les myélites, l'abolition des réflexes, les troubles de la miction et de la défécation sont plus fréquents et plus prononcés, et il y a beaucoup plus fréquemment des troubles trophiques.

La raideur dorsale entraînant l'opisthotonos pourra dans certains cas faire penser au *tétanos*. Mais il faudra noter en faveur de la méningite spinale l'absence de trismus, la rachialgie et les douleurs irradiées, l'existence d'une fièvre vive, l'invasion morbide et l'absence de crises tétaniques.

L'*hémorragie méningée rachidienne*, qui donne naissance à des douleurs et à une raideur comparables à celles que déterminent les méningites, s'en distingue très bien cependant par l'absence de la fièvre, au moins au début de l'affection.

Le *rhumatisme* des muscles dorsaux se reconnaîtra à l'absence de l'hyperthermie, des troubles éloignés de la sensibilité, et des troubles vésicaux.

Pronostic. — Le pronostic de la méningite spinale aiguë est très grave ; la mort est la terminaison habituelle de la maladie.

Il faut cependant tenir compte de la possibilité d'une guérison plus ou moins complète, ou d'une longue rémission, ainsi que de la substitution du processus d'inflammation chronique au processus aigu.

Traitement. — Le traitement curatif des méningites spinales est aussi inefficace que celui des méningites cérébrales. On conseille habituellement l'application du froid (sacs de glace) ou les pointes de feu le long de la colonne vertébrale, la ponction lombaire, les bains chauds. On prescrit du calomel à titre de dérivatif intestinal. On fait prendre de l'iodure de potassium. Le traitement mixte intensif (iodure et mercure) sera appliqué avec persévérance si l'on soupçonne la nature syphilitique de l'affection. De toutes façons, on imposera le repos et l'immobilité et l'on mettra en œuvre les médications symptomatiques palliatives, antithermique, hypnotique, analgésique et antispasmodique.

MÉNINGITES SPINALES CHRONIQUES

Étiologie. — ***Anatomie pathologique.*** — La méningite spinale chronique peut être l'aboutissant de la méningite spinale aiguë. C'est là un fait rare, mais qui a cependant été observé à la suite de la méningite épidémique. Le plus ordinairement la méningite spinale est chronique d'emblée. Elle se développe

très fréquemment à titre de lésion secondaire au cours de diverses maladies médullaires, ou à la suite des lésions du rachis et des organes voisins.

La méningite chronique accompagne les maladies chroniques de la moelle : les scléroses étendues, les myélites chroniques, l'ataxie locomotrice, etc. La méningite spinale chronique due aux altérations rachidiennes succède le plus souvent à la tuberculose vertébrale et quelquefois à la syphilis.

Lorsque la méningite succède à une lésion médullaire, c'est la pie-mère qui est affectée : on la trouve épaissie, injectée dans une étendue plus ou moins grande. L'arachnoïde participe à l'inflammation chronique qui peut d'ailleurs se propager à la dure-mère et entraîner ainsi une pachyméningite interne. Le processus inflammatoire peut aboutir à la production de fausses membranes, de cloisonnements de la cavité arachnoïdienne et même de symphyse entre l'axe spinal et sa gaine dure-mérienne. A ces lésions peuvent s'ajouter des calcifications partielles et aussi quelquefois des épanchements sanguins enkystés entre les fausses membranes, hématomes dure-mériens tout à fait comparables aux hématomes qui accompagnent la pachyméningite cérébrale chronique.

Lorsque la méningite succède aux altérations tuberculeuses de la colonne vertébrale, ce qui est très fréquent, on a affaire, au moins au début, à une pachyméningite externe. L'inflammation se propage souvent d'ailleurs à toute l'épaisseur de la dure-mère. Celle-ci se montre alors très épaissie et couverte en dehors d'une couche fibrino-purulente; elle présente aussi à sa face interne des fausses membranes plus ou moins épaisses et étendues. La pie-mère peut aussi être intéressée, et la moelle elle-même peut devenir consécutivement le siège d'une inflammation localisée. (Voir l'article COMPRESSION DE LA MOELLE.)

Les lésions syphilitiques de la colonne vertébrale peuvent donner naissance à des altérations analogues. Du reste, la syphilis peut encore atteindre primitivement les méninges spinales.

L'alcoolisme produit bien rarement des lésions méningées rachidiennes comparables aux lésions méningées qu'il détermine dans le crâne.

Il est très fréquent de rencontrer chez les vieillards des lésions des méninges spinales consistant en épaississements, adhérences fibreuses, incrustations calcaires. Ce sont vraisemblablement là des altérations de dégénérescence sénile; elles ne donnent lieu à aucun symptôme.

Il existe une *pachyméningite rachidienne hémorragique* tout à fait analogue à celle que nous avons décrite en traitant des hémorragies méningées cérébrales. Elle coïncide d'ailleurs le plus souvent avec la pachyméningite cérébrale hémorragique, avec laquelle elle présente l'identité la plus nette au point de vue anatomique et étiologique. On la rencontre à la suite des maladies infectieuses (fièvre typhoïde, etc...), des intoxications, en particulier l'alcoolisme. Elle n'est pas rare chez certains aliénés.

Les lésions sont celles de la pachyméningite interne : production, à la face interne de la dure-mère, d'un exsudat fibrineux qui s'organise dans la suite sous forme de fausses membranes; néoformation de vaisseaux, qui pénètrent les fausses membranes et dont la rupture donne lieu à des hématomes. Ceux-ci apparaissent à la face interne de la pachyméninge; leur volume est quelquefois considérable. Dans la suite ces épanchements sanguins peuvent se résorber et faire place à un tissu fibreux dense.

Nous parlerons plus loin de la maladie décrite par Charcot sous le nom de *pachyméningite cervicale hypertrophique*

Symptomatologie. — Les méningites spinales chroniques restent très souvent latentes. Lorsque les lésions sont très accentuées, elles se révèlent par des symptômes de même ordre que ceux qui traduisent les méningites aiguës. Seulement l'évolution est lente, chronique, entrecoupée de poussées subaiguës et de rémissions; les symptômes méningitiques ne s'accompagnent pas de fièvre. Les malades se plaignent de douleurs rachidiennes spontanées, siégeant dans la région dorsale. La pression de la colonne vertébrale provoque de la douleur. Il en est de même des mouvements. Il y a souvent de la raideur du dos et de la nuque, des irradiations douloureuses de caractères divers dans les membres et des douleurs en ceinture, ainsi que des paresthésies variées. A une période avancée de la maladie, on voit survenir des troubles de la miction et de la défécation, des parésies ou paralysies suivies d'atrophie et de dégénération des muscles paralysés et parfois aussi de l'anesthésie. Il se développe alors des eschares, de la cystite. Après un temps ordinairement très long le malade peut succomber. La guérison complète ou incomplète est d'ailleurs possible.

Les symptômes de la pachyméningite rachidienne hémorragique ne diffèrent pas de ceux que nous venons d'énumérer. Lorsqu'elle coexiste avec la pachyméningite crânienne, elle peut passer inaperçue, les symptômes de cette dernière occupant toute la scène. Cependant les phénomènes d'origine rachidienne, tout en restant au second plan, peuvent acquérir assez d'importance pour faire croire dans certains cas à l'existence d'une méningite cérébro-spinale. L'évolution, généralement lente et chronique, est souvent interrompue par des accidents aigus, quelquefois graves, en particulier des paralysies, du fait des hémorragies, qui, survenant soudainement dans les tissus malades, provoquent la compression brusque de la moelle et des racines.

Diagnostic. — Le diagnostic des méningites spinales chroniques est souvent très difficile. Lorsque la lésion méningée coïncide avec une lésion médullaire, il est à peu près impossible de faire la part de ce qui appartient à l'inflammation méningée et aux altérations de la moelle.

L'*hystérie* donne parfois naissance à un syndrome susceptible de simuler la méningite spinale chronique. Le diagnostic se fondera principalement sur le caractère des douleurs, l'existence des stigmates et les antécédents névropathiques du sujet.

Traitement. — En dehors du traitement antisyphilitique, qui peut trouver son indication dans les antécédents morbides du malade, il n'y a pas place pour un traitement médical vraiment efficace. Il est d'usage de prescrire la révulsion le long de la colonne vertébrale. L'électrisation, les cures thermales peuvent être aussi parfois conseillées.

PACHYMÉNINGITE CERVICALE HYPERTROPHIQUE

Il nous reste quelques mots à dire d'une affection qui a été longtemps considérée comme une maladie autonome, mais dont les recherches plus récentes tendent à restreindre de plus en plus le cadre. Peut-être n'est-il pas encore permis, à l'heure actuelle, de la rayer de la liste des entités morbides. Mais il

est probable qu'au fur et à mesure qu'on en revisera plus strictement l'anatomie pathologique et la symptomatologie, le nombre des cas qui en puissent relever diminuera de jour en jour, pour rentrer dans le cadre de diverses autres maladies du système nerveux.

Cette affection a été décrite pour la première fois par Charcot[1], puis étudiée peu de temps après par Joffroy[2]. La lésion qui la caractérise siège au niveau de la région cervicale du rachis et consiste en un épaississement fusiforme des méninges et surtout de la dure-mère. Le contenu du canal rachidien se présente sous la forme d'un renflement plus ou moins étendu en longueur et adhérent au ligament vertébral postérieur. Ce renflement, dur, fibreux, est formé par l'épaississement des méninges, particulièrement de la dure-mère.

Sur une coupe transversale, il se présente sous l'aspect d'un tissu sclérosé, de consistance très ferme, formé de couches concentriques stratifiées. A la face profonde de la dure-mère épaissie, la pie-mère, épaissie également, adhère étroitement à celle-ci, dont il est difficile de la séparer. Au centre se trouve la moelle, comprimée dans cette gangue fibreuse, qui englobe également les racines rachidiennes. Celles-ci, en particulier les postérieures, sont plus ou moins comprimées, atrophiées et dégénérées.

De ces lésions découle toute la symptomatologie de l'affection décrite par Charcot et Joffroy. L'évolution en a été divisée en deux périodes : 1° période douloureuse, 2° période paralytique.

1° Les premiers phénomènes morbides consistent en douleurs extrêmement vives, souvent continues, toujours marquées par des crises d'exacerbation violentes. Ces douleurs siègent au niveau du cou et de la nuque et s'irradient du côté de la région occipitale, des épaules et des membres supérieurs. Elles s'accompagnent de sensations de fourmillement et d'engourdissement des membres supérieurs. Quelquefois il se produit, dans les régions douloureuses, des troubles trophiques consistant en éruptions herpétiformes ou zostériformes.

Les troubles objectifs de la sensibilité sont très variables. On peut rencontrer des plaques d'hyperesthésie, comme aussi, à une période déjà plus avancée, lorsque les racines sont dégénérées, des zones d'anesthésie.

Tous ces phénomènes sont l'expression de la souffrance des racines postérieures comprimées. Après une durée de deux à trois mois en moyenne, cette première phase douloureuse fait place à la période de paralysie.

2° Lorsque les lésions se sont propagées aux racines antérieures, on voit apparaître l'affaiblissement, puis l'atrophie et la paralysie des muscles des membres supérieurs. L'atrophie musculaire, qui peut être très prononcée, siège surtout dans le domaine des nerfs cubital et médian, lesquels commandent aux groupes musculaires déterminant la flexion et l'adduction de la main et de l'avant-bras. La main prend alors, en raison de la contraction antagoniste des muscles extenseurs restés normaux ou peu atteints, une attitude en griffe spéciale que Charcot a désignée sous le nom de *main de prédicateur*. La main est en extension forcée, renversée en arrière sur l'avant-bras, tandis que les phalanges sont fléchies. La paume de la main est généralement aplatie, par suite de l'atrophie des éminences thénar et hypothénar. Les muscles atrophiés présentent la réaction de dégénérescence.

(1) Charcot. Leçons sur les maladies du système nerveux, t. I.
(2) Joffroy. De la pachyméningite cervicale hypertrophique. *Thèse de Paris*, 1873; *Archives gén. de méd.*, novembre 1876.

Les choses peuvent rester ainsi en l'état indéfiniment, sans progrès apparents, sans traces, non plus, d'amélioration. Les douleurs ont alors le plus souvent disparu, pour faire place quelquefois à des troubles objectifs de la sensibilité, assez irréguliers d'ailleurs, en particulier l'anesthésie.

Si les lésions ont provoqué la compression de la moelle, il peut en résulter une paralysie spasmodique des membres inférieurs, des troubles des sphincters, des troubles trophiques (eschares). Mais les muscles paralysés ne sont pas frappés d'atrophie.

La mort peut être la conséquence de cette évolution morbide, soit par suite des eschares, soit quelquefois par la participation du bulbe (vertiges, syncopes, troubles cardiaques et respiratoires). Mais le plus souvent, au bout de plusieurs mois ou années, la maladie cesse de progresser et reste indéfiniment stationnaire. On a vu cependant se produire de notables améliorations.

Telle est, en résumé, la maladie décrite à l'origine par Charcot et Joffroy sous le nom de pachyméningite cervicale hypertrophique, comme une affection localisée des méninges rachidiennes. Pour Joffroy, lorsqu'il existait des lésions de la moelle, celles-ci n'étaient jamais que secondaires et dues à l'extension de l'inflammation des méninges. Mais plus tard, à la suite d'observations et d'autopsies nouvelles, on en vint à attribuer beaucoup plus d'importance aux altérations médullaires. En dehors des cas où l'affection avait été nettement reconnue comme étant sous la dépendance de processus de méningo-myélites toxiques ou infectieuses, tuberculeuses ou syphilitiques, on signala tout d'abord les rapports étroits qui unissent la pachyméningite et les lésions cavitaires de la moelle (Joffroy et Achard) (1). Puis Critzmann (2) publia l'histoire d'une femme chez laquelle on avait à plusieurs reprises porté, pendant la vie, le diagnostic de pachyméningite cervicale hypertrophique et chez qui l'autopsie révéla les lésions les plus caractéristiques de la syringomyélie.

Aujourd'hui personne ne songerait plus à mettre en doute les rapports de la syringomyélie et de la pachyméningite cervicale hypertrophique. On sait la fréquence de la localisation cervicale de la syringomyélie. On sait également que, dans cette affection, les méninges, dont la lésion avait été longtemps sans attirer l'attention, sont presque toujours le siège d'altérations plus ou moins accentuées (Philippe et Oberthür) (3). Il y aurait même lieu de décrire une modalité spéciale de développement des cavités syringomyéliques par pachyméningite (Marinesco) (4) et aussi une forme clinique de la syringomyélie d'origine pachyméningitique (forme pachyméningitique de Philippe et Oberthür) (5).

Tous les signes de la pachyméningite cervicale hypertrophique font partie de la symptomatologie de la syringomyélie : les atrophies musculaires, les troubles trophiques. Il n'est pas jusqu'à la douleur, symptôme prédominant dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, qui ne puisse se rencontrer dans la syringomyélie. La douleur serait, en effet, dans cette dernière, pour certains auteurs, un signe assez fréquent et d'une certaine importance (Rosenthal) (6) surtout dans la période du début (comme dans la pachyméningite cervicale hypertrophique).

(1) Joffroy et Achard. *Arch. de méd. expér.*, janvier 1891.
(2) Critzmann. Thèse de Paris, 1892.
(3) Philippe et Oberthür. *Soc. de neurol.*, 7 décembre 1899.
(4) Marinesco. *Congrès des alién. et neurol. français.* Bordeaux, 5 août 1895.
(5) Philippe et Oberthür. *Revue de neurol.*, 1900, p. 171.
(6) Rosenthal. Thèse de Paris, 1898.

[G. GUINON.]

Quant à la dissociation syringomyélique de l'anesthésie, qui ne se trouve point relatée dans les observations anciennes de pachyméningite cervicale hypertrophique, est-il besoin de faire remarquer qu'à l'époque dont elles datent, on ne s'occupait pas de rechercher ce phénomène, dont l'importance était totalement ignorée?

Est-ce à dire que la maladie décrite par Charcot et Joffroy doit être entièrement démembrée au profit, pour la grande majorité des cas, de la syringomyélie et, pour le reste, de certaines méningo-myélites infectieuses, tuberculeuses et syphilitiques? Assurément, tous ces cas remis à leurs vraies places, il ne reste plus grand'chose dans le cadre de la pachyméningite cervicale hypertrophique. Mais il reste encore quelque chose cependant.

« Il existe en effet des pachyméningites cervicales hypertrophiques unies à des méningites chroniques de la base, dans lesquelles on ne relève aucune lésion caractéristique de la syphilis et de la tuberculose, et qui sont comparables, pour une part au moins, au type anatomo-clinique de pachyméningite décrit par Charcot et Joffroy. Dans un cas encore inédit, observé avec G. Gasne dans le service du professeur Raymond, nous avons constaté une pachyméningite cervicale hypertrophique des plus caractéristiques : mais les méninges du bulbe, de la protubérance et de la base du cerveau étaient également enflammées, épaissies, engainant un certain nombre de nerfs crâniens ; de plus, l'inflammation méningée s'était propagée aux vaisseaux et l'artère basilaire avait été oblitérée consécutivement à un processus d'endartérite. Cette lésion avait entraîné à sa suite un ramollissement médullaire suivi de dégénération ascendante et descendante » (Claude) [1].

Mais, à vrai dire, les faits de ce genre, s'ils ne rentrent dans aucune des catégories dont nous avons parlé plus haut, ne portent non plus en eux-mêmes, jusqu'à présent, aucune caractéristique anatomique ou étiologique permettant d'en déterminer la nature exacte. En attendant que l'on soit fixé à cet égard, il ne reste plus qu'eux pour constituer le groupe, peut-être destiné à être un jour ou l'autre démembré définitivement, de la pachyméningite cervicale hypertrophique.

CHAPITRE VI

MÉNINGITE CÉRÉBRO-SPINALE ÉPIDÉMIQUE

Historique. Epidémiologie. Étiologie. — On trouve déjà aux XVIe, XVIIe et XVIIIe siècles, et au commencement du XIXe, la description d'affections épidémiques, désignées sous les noms de trousse-galant, mal de nuque, phrenitis, fièvres cérébrales ataxiques, qui paraissent se rapprocher de la méningite cérébro-spinale épidémique. Mais ce n'est qu'en 1837 que s'ouvre véritablement l'histoire de la méningite cérébro-spinale par l'épidémie des Landes, précédée de peu par celle de Bayonne. On put suivre la marche de cette épidémie, dont

[1] CLAUDE. *Traité de méd. et de thérap. de Brouardel et Gilbert*, t. IX, p. 994.

les étapes furent marquées par celles du 18ᵉ léger et de quelques autres régiments qui propagèrent l'affection dans tout l'ouest et le midi de la France et l'exportèrent même en Algérie, où on la retrouve plus tard et où elle existe encore aujourd'hui.

Dans la suite il devint impossible de suivre de ville en ville, de région en région, le fil conducteur qui reliait entre elles les diverses épidémies. Successivement en effet la maladie fut constatée dans toutes les parties de la France, au nord, au midi, au centre, à l'est, à l'ouest. De temps à autre, à une période d'exacerbation succédait une période de calme relatif dans le développement des épidémies. Mais en raison même du caractère de ces épidémies, de leur marche et de leur évolution, des circonstances qui en favorisent le retour, on continua à signaler, depuis le début jusqu'à nos jours, des foyers plus ou moins nombreux et plus ou moins étendus.

Dans l'Europe entière la maladie exerça également ses ravages. On la trouve en Italie, en Autriche, en Espagne, en Danemark, en Allemagne (1854), en Angleterre, en Irlande. La Suède fut en 1854 le théâtre d'une épidémie qui dura sept ans et fit 4158 victimes. Elle s'implanta en Norvège où nous la retrouvons encore aujourd'hui. En 1864, elle éclate en Russie, débutant par les provinces méridionales du Caucase, pour remonter ensuite jusqu'à Moscou et de là à Saint-Pétersbourg. Il n'y a donc, au point de vue de la distribution géographique, en Europe, aucune région indemne.

L'Amérique paie également son tribut à la méningite cérébro-spinale épidémique. On trouve déjà, de 1806 à 1829, la relation d'épidémies militaires qui paraissent bien se rapporter à cette maladie. Aujourd'hui elle se rencontre, dans cette partie du monde, à peu près partout, avec les mêmes caractères des épidémies.

On peut donc dire actuellement, avec Netter (¹), qu'elle s'étend sur la plus grande partie du globe et répéter pour chaque pays ce que Leyden écrivait pour l'Allemagne : « La méningite semble désormais avoir élu domicile, pour se montrer avec une intensité plus ou moins grande à certaines époques de l'année. »

La propagation des épidémies se fait d'une manière un peu particulière, qui diffère totalement de la marche des grandes affections épidémiques, comme le choléra, par exemple. Elles ne s'étendent pas d'une façon continue et cette discontinuité dans la diffusion est un des caractères constants de toutes les épidémies. La propagation se fait par foyers très limités et peu denses.

Le pourcentage des individus atteints dans une épidémie est très variable. Le chiffre de 10 pour 100, qui a été constaté, est tout à fait exceptionnel. Le plus souvent le nombre des sujets malades reste inférieur à 1 pour 1000.

Un des caractères les mieux définis et les plus constants des épidémies de méningite cérébro-spinale consiste dans leur courte durée et les recrudescences qu'elles présentent sous diverses influences. En deux ou trois mois, quatre ou cinq au plus, l'épidémie suit tout son cycle : après avoir rapidement atteint son maximum, elle s'éteint. Puis après une période de trêve complète, ou qui n'est troublée que par l'éclosion de quelques cas isolés, que force est bien de considérer comme sporadiques, elle se rallume soudain.

Mais il ne faut pas oublier que ces cas sporadiques ne diffèrent en rien, ni par la clinique, ni par l'étiologie, ni par la bactériologie, des cas épidémiques.

(¹) NETTER. *XIIIᵉ Cong. internat. de méd., Sect. de méd. de l'enfance*, Paris, août 1900.

Souvent même il peut se faire qu'une épidémie procède par petits foyers très restreints dont l'ensemble, si l'esprit n'est pas attiré sur ce point de vue, pourrait facilement passer pour une série de cas purement sporadiques.

Le réveil des épidémies a lieu le plus ordinairement sous une influence saisonnière. Les saisons froides, l'hiver et le printemps, les provoquent ordinairement. Même lorsqu'une épidémie dure plusieurs années, c'est toujours avec des rémissions très marquées pendant la saison chaude. La statistique de Hirsch, pour la Suède, pendant la longue épidémie qui sévit en ce pays, donne 311 cas de décembre à juin, contre 86 de juin à décembre. En France, nous trouvons, pour les mêmes périodes, 166 et 60 cas.

Le froid joue-t-il donc un rôle important dans l'étiologie de la maladie? Cela ne paraît guère probable. Tout au plus peut-il être considéré comme une cause favorable, mais assurément non nécessaire. On a noté, en effet, rarement il est vrai, des épidémies d'été ; de plus, on en a vu éclater par des hivers très doux, tandis que d'autres très rigoureux en étaient totalement exempts. Peut-être l'influence des hivers pluvieux et humides pourrait-elle plus justement être incriminée (1).

L'âge, au contraire, constitue un des éléments étiologiques prédominants dans l'histoire de la méningite cérébro-spinale épidémique. Elle peut assurément se rencontrer à toutes les périodes de la vie. Mais il est deux catégories de sujets qu'elle frappe d'une façon tout à fait particulière, ce sont les soldats et les enfants. Ce rapprochement n'est d'ailleurs point pour étonner. On sait que l'épidémiologie militaire et l'épidémiologie infantile ont beaucoup de points de contact et qu'au point de vue pathologique, en général, les soldats se comportent souvent comme les enfants.

Quoi qu'il en soit, dans l'élément militaire ce sont surtout les jeunes soldats, les recrues, qui fournissent le plus fort contingent à la maladie.

Dans l'élément civil, ce sont les enfants qui sont le plus fréquemment atteints. Ils peuvent même, dans certaines épidémies, l'être exclusivement. Dans des épidémies observées en Suède et en Amérique, 8 sur 10 des malades étaient âgés de moins de vingt ans. A New-York, en 1872, sur 975 malades, il y eut 700 enfants de moins de dix ans. La première et la seconde enfance paraissent être particulièrement prédisposées. Heubner rapporte des cas, suivis d'autopsie, chez des nourrissons de sept et huit mois. Dans une statistique de Hirsch, relevée dans une épidémie des environs de Dantzig, et portant sur un total de 779 cas, on trouve 208 malades âgés de moins de un an et 337 âgés de un à cinq ans. Jusqu'à dix ans la proportion des individus atteints reste encore très notable. Au-dessus de quinze ans elle diminue considérablement. Voici d'ailleurs les chiffres fournis par Hirsch dans sa statistique :

Au-dessous de un an.	208	soit	26,7 pour 100
De un à cinq ans	337	—	43,2 —
De cinq à dix ans	151	—	19,3 —
De dix à quinze ans	41	—	5,2 —
De quinze à vingt ans	16	—	2 —
Au-dessus de vingt ans	26	—	3,3 —
Total . .	779		

Donc, d'après ces chiffres, le pourcentage serait de près de 90 pour 100 pour les enfants au-dessous de dix ans.

(1) Camiade. Thèse de Paris, 1899.

L'influence du sexe paraît être absolument nulle.

Un certain nombre de causes qui jouent un rôle plus ou moins considérable dans le développement de certaines infections et de certaines épidémies, telles que le surmenage physique ou intellectuel, les maladies ou traumatismes antérieurs, l'alcoolisme, etc..., ne paraissent exercer aucune action bien nette sur l'éclosion de la méningite cérébro-spinale épidémique. On les trouve cependant mentionnées par certains auteurs.

L'encombrement qui constitue un élément très important dans la genèse de certaines maladies épidémiques, principalement dans les milieux militaires, a été noté dans certaines épidémies de méningite cérébro-spinale. Laveran estime cependant qu'il est sans influence. Il en serait de même de l'insalubrité des habitations et des casernes, car on a signalé des épidémies dans des casernements en très bon état, tandis que d'autres, considérés comme moins salubres, furent respectés, et cela quelquefois même lorsqu'ils étaient dans le voisinage des premiers (Canuet) (1).

On a noté depuis longtemps la coïncidence de certaines épidémies de méningite cérébro-spinale avec le développement de certaines maladies infectieuses, contagieuses ou épidémiques : fièvre typhoïde, typhus exanthématique, fièvre récurrente, scarlatine (Laveran), influenza, pneumonie, etc. On a tenté de trouver là des éléments étiologiques de la méningite cérébro-spinale. Si la question se trouve aujourd'hui tranchée pour la plupart de ces affections, peut-être mérite-t-elle d'être discutée d'un peu plus près en ce qui concerne l'influenza et la pneumonie.

Il est certain que de nombreux auteurs ont constaté une sorte de parallélisme entre les épidémies de méningite cérébro-spinale et celles d'influenza. Se basant là-dessus, quelques-uns ont voulu faire de la méningite cérébro-spinale une simple manifestation de la grippe. D'autres, sans aller aussi loin, considèrent que l'influenza est un élément probablement nécessaire à l'apparition de la méningite épidémique (Camiade) (2).

A cet égard, les faits peuvent être interprétés de façon un peu différente. Rien ne s'oppose, en effet, à ce que l'on admette que l'influenza peut, en modifiant les terrains, permettre à certains agents infectieux de devenir nocifs. Dans cette hypothèse la grippe ne serait plus qu'une cause adjuvante, et non plus un élément nécessaire du développement des épidémies de méningite cérébro-spinale (Canuet). De plus, si la coexistence a été souvent signalée, il existe cependant des cas plus nombreux où elle n'a pas été notée.

La question est peut-être un peu plus complexe en ce qui concerne la pneumonie, parce que le débat se retrouve également sur le terrain bactériologique. En effet, certains auteurs font du pneumocoque un agent pathogène de la méningite cérébro-spinale, et d'autres considèrent même le méningocoque de Weichselbaum comme une forme dégénérée, atténuée du pneumocoque (Netter). Toujours est-il qu'au point de vue clinique on a noté certains points communs aux deux maladies : fréquence de l'herpès, début brusque, coexistence chez le même individu, coïncidence d'épidémies de pneumonie et de méningite aux mêmes endroits. Mais quoique la clinique accuse, à côté de ces ressemblances, des différences assez sensibles d'autre part, c'est surtout par les études bacté-

(1) Canuet. Thèse de Paris, 1902.
(2) Camiade. *Loc. cit.*

riologiques que la distinction a pu être faite. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Il est bien démontré aujourd'hui que la méningite cérébro-spinale épidémique est contagieuse. A vrai dire, ce n'est pas la contagion qui constitue l'élément prédominant dans la diffusion de la maladie. En effet, ses agents pathogènes sont enfermés dans les cavités closes du crâne et du rachis. On les trouve, il est vrai, quelquefois dans certaines humeurs ou liquides excrémentitiels normaux ou pathologiques : mucus nasal, crachats, urine, pus des lésions otiques. Peut-être la contagion n'a-t-elle lieu que dans des cas de ce genre (Canuet). Quoi qu'il en soit, il existe un certain nombre, relativement assez restreint, à la vérité, d'observations dans lesquelles elle est indéniable. Les cas de Kohlmann montrent que la transmission peut se faire par le linge ou les vêtements contaminés. Richter, Petersen, ont également relaté des faits très nets de contagion.

De plus, en faveur de la contagiosité de la maladie, plaident un certain nombre de raisons dont la valeur est incontestable (Netter). On a pu suivre la marche de certaines séries d'épidémies disséminées par des individus, malades ou non, provenant d'endroits où régnait la maladie (épidémie des Landes : étapes et changements de garnison d'un régiment d'infanterie), le transport de la méningite a même pu être constaté à travers la Méditerranée (importation en Algérie par un détachement venant de Port-Vendres, et provenant d'un régiment contaminé). De plus, on sait avec quelle fréquence sont atteints les médecins, les infirmiers, en contact continuel avec les malades et les personnes d'une même famille. Enfin, dans certaines épidémies militaires, on a vu tout le reste d'une ville, non en rapport avec la caserne, rester absolument indemne.

Étant donnée la localisation étroite des lésions, les portes d'entrée des agents pathogènes sont nécessairement restreintes. Déjà Weichselbaum, puis Strümpell, Weigert, Scherer, avaient attiré l'attention sur certaines lésions concomitantes des fosses nasales, pouvant aller jusqu'à la suppuration, et qu'ils considéraient comme le point de départ des agents infectieux. Scherer y avait même signalé la présence du diplococcus intracellularis. Plus tard, en Amérique, en particulier dans le mémoire sur l'épidémie de Boston, en 1898, on trouve souvent signalée la présence d'éléments pathogènes au niveau de la muqueuse nasale. Enfin Griffon et Gaudy [1] constatèrent à deux reprises, à quinze jours d'intervalle, le méningocoque, qu'ils ont pu nettement différencier par les cultures et les inoculations, dans les exsudats du nez et de la gorge, dans un cas de méningite cérébro-spinale guéri. Il existe donc, du côté des fosses nasales, une porte d'entrée ouverte aux micro-organismes de la méningite épidémique.

Les lésions otiques peuvent également servir de point de départ de l'infection méningée. Zanfal, Hertzog, Netter, Lermoyez rapportent des cas de ce genre. Enfin Vaquez et Ribierre [2] ont trouvé dans le pus de l'otite muqueuse le diplocoque de Weichselbaum.

Les conjonctivites ont été également incriminées. Mais, suivant Canuet, elles semblent plutôt être des complications de la maladie qu'une porte d'entrée pour l'infection.

La méningite cérébro-spinale épidémique est-elle une affection spéciale à

[1] GRIFFON et GAUDY. *Soc. méd. des hôp.*, 5 juillet 1901.
[2] VAQUEZ et RIBIERRE. *Soc. méd. des hôp.*, 14 mars 1901.

l'espèce humaine? Nous verrons plus loin comment se comportent, en présence des infections expérimentales par le méningocoque, certaines espèces animales. Quoi qu'il en soit, on a signalé une méningite cérébro-spinale épizootique qui sévit particulièrement sur le cheval, les bovidés, le mouton, la chèvre (1).

Nous avons déjà parlé, en traitant des méningites en général, des voies que suit l'infection pour parvenir aux méninges. Nous ne reviendrons donc pas ici sur ce sujet.

Bactériologie. — Dans les exsudats méningés recueillis *post mortem* ou dans le liquide céphalo-rachidien extrait pendant la vie par la ponction lombaire, on a cherché dès longtemps à trouver les micro-organismes pathogènes de la méningite cérébro-spinale. Les premières recherches de Klebs, Eberth, Leyden, Sänger, Frænkel ne donnèrent, il est vrai, que des résultats incomplets. Mais depuis lors, et en particulier à partir de 1886, les travaux se multiplièrent sur ce sujet. Ce sont les mémoires de Foa et Bordoni-Uffreduzzi (2), de Netter (3) sur la méningite à pneumocoques, de Weichselbaum (4), de Heubner (5), de Jæger (6), de Councilman, Mallory et Wright (7), de Hunermann (8), etc.

Dès le début des recherches bactériologiques, on a signalé la présence d'un grand nombre d'agents pathogènes : le staphylocoque [Osler (9), Josias et Netter (10), Sacquépée et Peltier (11)], le streptocoque (Netter), le streptocoque de de Bonome [Netter, Griffon et Bezançon (12)], le colibacille [Netter, d'Allocco (13)], le bacille d'Eberth, le pneumobacille de Friedländer, le bacille de Pfeiffer, (Pfuhl, Nauverck, Högerstedt, Hünermann), des micro-organismes non encore complètement différenciés [Antony et Ferré (14), Chantemesse (15)]. Mais ce sont surtout le pneumocoque de Talamon-Frænkel et le méningocoque (*diplococcus intracellularis*) de Weichselbaum que l'on rencontre dans la grande majorité, plus de 80 pour 100, des cas observés dans des statistiques d'épidémies importantes.

C'est à ces deux microorganismes que se limite aujourd'hui la discussion sur l'étiologie de la méningite cérébro-spinale épidémique. En effet, quand d'autres agents pathogènes entrent en cause, on peut dire, ou bien qu'il ne s'agit pas de méningite cérébro-spinale épidémique vraie, ou bien qu'on est en présence d'infections secondaires surajoutées.

Il peut se faire tout d'abord que, au cours d'une épidémie de méningite cérébro-spinale, on ait affaire à des cas de méningite à localisation à la fois crânienne et rachidienne de toute autre nature. On sait, par exemple, combien fréquemment coexistent et évoluent parallèlement les épidémies d'influenza et de

(1) Leclainche. *Méd. mod.*, 1896, n° 92.
(2) Foa et Bordoni-Uffreduzzi. *Deut. med. Woch.*, 1886, n° 15.
(3) Netter. *Arch. gén. de méd.*, 1887.
(4) Weichselbaum. *Fortsch. der Med.*, 1887.
(5) Heubner. *Deut. med. Woch.*, 1896.
(6) Jæger. *Zeitsch. f. Hygiene*, 1895, Bd XIX, et *Deut. med. Woch.*, 1899, n° 29.
(7) Councilmann, Mallory et Wright. *Am. Journ. of med. sc.*, 1898, n° 5.
(8) Hunermann. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1898, XXV.
(9) Osler. *Brit. med. Journ.*, 1899.
(10) Josias et Netter. *Soc. méd. des hôp.*, 5 mai 1899.
(11) Sacquépée et Peltier. *Arch. gén. de méd.*, mai 1901.
(12) Griffon et Bezançon. *Soc. méd. des hôp.*, 9 décembre 1898.
(13) D'Allocco. *Rif. med.*, 14 février 1900.
(14) Antony et Ferré. *Arch. de méd. et de pharm. milit.*, 1898.
(15) Chantemesse. *Soc. méd. des hôp.*, 9 décembre 1898.

méningite cérébro-spinale. Or, le bacille de Pfeiffer peut se localiser sur les enveloppes de système nerveux et donner lieu à une méningite cérébro-spinale, d'origine grippale (Hunermann). Mais les cas de ce genre ne doivent pas, quoi qu'on en ait dit, rentrer dans le cadre de la méningite cérébro-spinale épidémique véritable. Il en est vraisemblablement de même pour les autres micro-organismes isolés (streptocoque, etc...).

Dans les cas, au contraire, où divers agents pathogènes ont été trouvés associés au méningocoque ou au pneumocoque, il est probable qu'il s'agit d'infections secondaires (Netter).

Le *méningocoque*, *diplococcus intracellularis* de Weichselbaum, se présente, tantôt sous la forme d'un coccus isolé, tantôt sous l'aspect d'un diplocoque, (disposition en grain de café), tantôt groupé par quatre, en tétrades. Les coccus, les diplocoques, les tétrades, peuvent être disposés en chaînettes, généralement courtes. Ses caractères diffèrent un peu, suivant qu'on l'examine dans le pus, les exsudats méningés et le liquide céphalo-rachidien ou en cultures.

Dans les milieux pathologiques, une de ses principales propriétés est de se trouver à l'intérieur des leucocytes, comme le gonocoque. Dans ces cellules, il occupe ordinairement le protoplasma, mais peut siéger également dans le noyau, (Jæger). On en peut trouver plusieurs dans un même leucocyte, et même jusqu'à huit, dix et quinze. En dehors des éléments intracellulaires, on en rencontre d'autres qui restent libres, en plus ou moins grand nombre. Il est généralement assez peu abondant dans l'exsudat méningé, au point que dans certains cas, le microscope est impuissant à le déceler et que les cultures seules permettent d'en établir la présence. Il est entouré d'une capsule, très nette dans les cultures en sérum de lapin (Griffon) [1], moins évidente dans le pus, et réduite à une sorte d'auréole, apparente surtout dans les éléments intracellulaires.

On ne le rencontre pas que dans l'exsudat méningé, mais aussi dans certains autres points de l'économie. Scherer, Apert et Griffon l'ont trouvé dans le mucus nasal des malades atteints de méningite cérébro-spinale. Netter, en ensemençant du bouillon avec le sang, a pu obtenir le développement de cultures de méningocoque. L'urine recueillie après la mort donne également des cultures positives, tandis que l'urine recueillie pendant la vie n'a jamais donné lieu au développement de colonies dans les milieux de culture (Jæger, Netter).

En cultures, il présente beaucoup de variations dans ses dimensions, du simple au double, et à côté de grains relativement petits, on peut en observer d'autres presque géants. Il se dispose quelquefois en grappes, comme le staphylocoque, quelquefois en chaînettes de dimensions très variables. En examinant ces chaînettes, on voit qu'elles sont formées de grains divisés par une ligne claire, suivant l'axe de la chaînette (Canuet).

La majorité des auteurs admet que le méningocoque ne reste pas coloré par la méthode de Gram (Weichselbaum, Goldschmidt, Canuet, Griffon). Jæger, Kister, au contraire, ont observé qu'il garde la coloration par cette même méthode. Canuet estime d'ailleurs qu'il se décolore moins facilement que certains autres micro-organismes, surtout dans le pus.

Le méningocoque est un microbe aérobie. Il ne se développe guère en cultures à la température ordinaire; la température favorable est environ de 37° C.

(1) GRIFFON. *Soc. de biol.*, 17 juin 1899.

Il pousse mal dans les milieux ordinaires : gélatine, agar, bouillon, gélose, lait, et assez lentement. Il se développe mieux, au contraire, et plus rapidement sur les milieux préparés avec du sang ou des sérosités organiques : bouillon additionné de sang, agar préparé avec un tiers de liquide ascitique, sang gélosé, sérum de lapin, de bœuf. Quand l'ensemencement a été fait avec du pus, le développement est lent, tandis qu'il est beaucoup plus rapide dans les cultures ensemencées par repiquages successifs. Sur agar préparé avec du liquide ascitique, par exemple, les colonies n'apparaissent que le deuxième ou troisième jour, après ensemencement par du pus. Vingt-quatre heures suffisent, au contraire, pour les cultures repiquées.

L'apparence des colonies est variable suivant les milieux. Elles sont généralement d'aspect humide, transparentes ou opalines, d'une viscosité remarquable.

L'inoculation aux animaux est en général peu active, qu'il s'agisse, soit des produits pathologiques, soit des cultures. Chez la souris, l'inoculation sous la peau reste absolument négative; dans la plèvre, le péritoine, elle donne des résultats variables. Le lapin ne paraît pas très sensible, sinon à la suite d'inoculation intracrânienne après trépanation. Il en est de même pour le cobaye. Les expériences d'Heubner montrent que la chèvre paraît être l'animal dont la réceptivité est la plus grande à l'égard du méningocoque. Heubner injecte un centimètre cube d'une culture sous la dure-mère de la partie inférieure du rachis et provoque la mort en deux à quatre jours, avec lésions intenses de méningite à l'autopsie.

Les inoculations aux animaux montrent également que l'on peut exalter la virulence du méningocoque par des cultures en série, et au contraire l'atténuer, soit en le faisant passer dans la cavité sous-arachnoïdienne du lapin, soit en le cultivant dans le liquide céphalo-rachidien (Longo).

Ces caractères morphologiques, chimiques, biologiques et pathogènes du méningocoque de Weichselbaum, déterminés par les divers auteurs qui l'ont étudié, paraissent être susceptibles de modifications telles, que l'on a pu, lorsqu'on les a constatées, se croire en présence d'espèces différentes, ou tout au moins de variétés distinctes et bien délimitées. C'est ainsi que Pfaundler décrit deux types de méningocoque : le type Weichselbaum en tétrades, décoloré par le Gram, ne se développant en cultures qu'à la température de 37° C. et le type Heubner en chaînettes, coloré par le Gram, se développant rapidement dans différents milieux à la température ordinaire.

D'après Concetti, on retrouverait dans le même méningocoque, chez le même malade, toutes ces formes diverses et d'autres encore. Ces modifications seraient simplement en rapport avec les différences d'intensité et les diverses périodes de la maladie.

Pour certains auteurs, en dehors du méningocoque, il n'y a pas de méningite cérébro-spinale épidémique (Osler, Hutinel). Il est certain que la quantité des cas à méningocoques, dans ces dernières années, augmente considérablement, au détriment des cas à pneumocoques. Cependant le nombre de ces derniers reste toujours assez considérable pour que la question de l'origine pneumococcique de cette affection mérite encore d'être discutée.

Nous n'insisterons pas longuement ici sur l'histoire du pneumocoque, dont on trouvera ailleurs la description, nous bornant à indiquer les principaux caractères qui le différencient particulièrement du méningocoque de Weichselbaum.

Le pneumocoque se présente sous la forme d'un coccus plus allongé que le méningocoque, disposé en chaînettes, jamais en tétrades, et dans les chaînettes on ne remarque point la division longitudinale des éléments. On le trouve plus souvent dans le sang, les humeurs ou les tissus. C'est un micro-organisme aéro-anaérobie, qui pousse facilement dans les milieux ordinaires de culture. En culture, il meurt beaucoup plus vite que le méningocoque. Ses colonies sont petites, transparentes. Un des caractères différentiels les plus importants est fourni par l'inoculation sous-cutanée à la souris qui est tuée en vingt-quatre ou trente-six heures par le pneumocoque et reste insensible au méningocoque. Enfin, absolument à l'inverse du méningocoque, la virulence du pneumocoque est atténuée par les cultures et exaltée au contraire par le passage dans l'organisme de certains animaux : souris, lapin.

Tous les caractères paraissent établir nettement la différenciation entre le pneumocoque et le méningocoque. Cependant Netter, qui considère le streptocoque de Bonome, rencontré dans un certain nombre de cas de méningite cérébro-spinale, comme une variété de pneumocoque, susceptible, par des cultures et des inoculations successives, de faire retour à la forme typique (¹), a exprimé également l'opinion que le diplococcus intracellularis pourrait bien n'être qu'une variété atténuée, dégénérée, du pneumocoque (²). Et en fait Henke a constaté la présence exclusive du pneumocoque dans un cas où Jæger avait trouvé le méningocoque.

La clinique semblerait cependant marcher de pair avec la bactériologie et permettrait, suivant certains auteurs, de faire la différence entre les méningites cérébro-spinales à pneumocoques et à méningocoques. Ces dernières sont plus franchement épidémiques ; leur début est moins brusque, souvent précédé de fatigue générale, de vomissements, de douleurs articulaires. L'évolution en serait relativement lente, entrecoupée de rémissions plus accentuées. Enfin la malignité de leur pronostic ne serait que relative.

Au contraire, les méningites à pneumocoques débuteraient en général brusquement. L'évolution en serait plus bruyante, et plus courte, et le pronostic infiniment plus grave.

Anatomie pathologique. — Nous serons bref sur ce chapitre, qui a déjà été traité à l'article Méningites en général. Cependant il est nécessaire de signaler certaines particularités qui distinguent la méningite cérébro-spinale épidémique.

En ce qui concerne l'exsudat, on ne trouve généralement pas, dans le crâne, les fausses membranes purulentes, épaisses, que l'on rencontre dans certaines autres formes de méningites. Le plus souvent le pus est disséminé par îlots de faible épaisseur, siégant plus particulièrement sur le trajet des vaisseaux veineux. Il est généralement peu abondant au niveau de la face convexe du cerveau et prédomine plutôt à la base, dans la région de la scissure de Sylvius et au pourtour des nerfs crâniens.

L'exsudat est d'ailleurs loin d'être toujours purulent. Il peut être simplement séreux. Dans certaines formes rapides, tant bénignes que malignes, il reste transparent, de coloration ambrée (Netter). L'abondance du pus n'est donc pas en rapport avec la gravité de la maladie. Quand il existe, son développement

(¹) Netter. *Bull. méd.*, 1898, p. 471.
(²) Netter. *Soc. méd. des hôp.*, 6 mai 1898.

peut être plus ou moins précoce. On l'a trouvé vingt-quatre heures (Tourdes) et même huit heures (Birch-Hirschfeld) et cinq heures (Gordon) après le début des premiers symptômes.

Au niveau de la moelle, la dure-mère qui, dans le crâne, reste généralement en apparence normale, ou à peu près, est au contraire souvent congestionnée. Sa face interne est recouverte d'un exsudat, quelquefois hémorragique (Ziemssen), le plus habituellement séreux ou purulent, dont la coloration varie du gris jaunâtre à la teinte verdâtre. Le pus est certainement plus fréquent au niveau de la moelle que du cerveau.

Il est rare que l'exsudat et les fausses membranes engainent complètement la moelle. Le plus souvent ils sont interrompus, les points les plus atteints siégeant au niveau du renflement cervical et surtout à la partie inférieure de la région dorsale et à la région lombaire. L'exsudat prédomine en général à la face postérieure du canal rachidien, probablement à cause du décubitus.

A l'inverse de ce qui se produit dans les autres méningites, les lésions sont toujours, dans la méningite cérébro-spinale, relativement plus constantes et plus accentuées au niveau de la moelle que du cerveau.

Le cerveau et la moelle peuvent paraître indemnes, du moins macroscopiquement. Nous avons étudié ailleurs les lésions qu'ils présentent en général dans les méningites, à un examen plus minutieux. Quelquefois l'altération des centres nerveux peut aller jusqu'à la formation de petits foyers de ramollissement ou même de suppuration.

On a signalé la présence fréquente du pus ou d'un épanchement séreux dans la caisse du tympan principalement, quelquefois dans l'oreille interne.

Les lésions des autres organes ne présentent rien de bien particulier à la méningite cérébro-spinale épidémique. Ce sont celles que l'on rencontre dans d'autres maladies infectieuses : hypertrophie de la rate; épanchements séreux ou purulents dans diverses cavités séreuses, plèvre, péricarde et dans les articulations, ces derniers peut-être particulièrement fréquents (10 pour 100 des cas, Osler); tuméfaction des plaques de Peyer; altérations du myocarde, des reins, etc....

Il faut cependant noter la fréquence relative de la pneumonie, qui coexiste, dans bon nombre de cas, avec la méningite cérébro-spinale.

Symptomatologie. — Le *début* de la maladie est presque toujours brusque. Tout à coup le sujet, en pleine santé, est pris d'un frisson unique, quelquefois de frissons répétés. La température s'élève rapidement, atteint et dépasse 40° C. Puis surviennent presque tout de suite une céphalalgie plus ou moins intense, des vomissements, des vertiges. On constate quelquefois une ou plusieurs épistaxis.

Cependant le début peut ne pas être aussi subit et violent, mais jusqu'à un certain point lent et insidieux. En ce cas, on constate un peu de fatigue générale, quelques vomissements, l'inappétence, des douleurs articulaires. Dans trois cas de Netter, relatifs à des enfants, ces phénomènes durèrent pendant une période de huit à dix jours. Chez deux malades de Heubner, ils se prolongèrent pendant deux à cinq semaines. Peut-être serait-il possible d'imaginer qu'il s'agit dans ces cas de formes ambulatoires devenues subitement caractérisées. Quoi qu'il en soit cette forme de début insidieux est rare (5 cas sur 43, Ziemssen).

Quelques observateurs, en particulier Scherer, ont signalé, au début de la maladie, certains phénomènes d'inflammation des fosses nasales et de la gorge et ce dernier auteur a noté la présence du méningocoque dans l'exsudat nasal. Plus tard, on reconnut l'importance de ces lésions comme symptôme du début de l'affection. Ils peuvent affecter une certaine fréquence. Dans une petite épidémie, à Alger, Cochez et Lemaire les ont rencontrés presque dans la moitié des cas (vingt fois sur quarante-quatre malades).

Dans l'évolution des symptômes, on peut, comme pour les autres méningites aiguës, reconnaître deux périodes : 1° période d'excitation; 2° période de dépression. Mais cette distinction est loin d'être toujours réalisée dans la pratique. La durée absolue et relative de chacune d'elles varie d'autre part considérablement suivant la forme clinique en présence de laquelle on se trouve, ainsi que nous verrons plus loin. Les symptômes sont d'ailleurs à peu près toujours les mêmes, plus ou moins rapides, plus ou moins intenses, plus ou moins graves, suivant les cas.

La *céphalalgie* ne manque pour ainsi dire jamais, dans les cas où le malade peut rendre compte de ce qu'il éprouve. Localisée ou généralisée, avec irradiations vers la nuque, elle est plus ou moins violente et peut aller jusqu'à arracher des cris au patient. Elle est généralement permanente, avec des exacerbations causées par les mouvements, la lumière, le bruit, ou spontanées, par exemple la nuit. Elle persiste pendant toute la durée de la maladie, et peut même survivre à la guérison.

La *rachialgie* est peut être moins constante que la céphalalgie. Elle est tantôt généralisée à toute l'étendue de la colonne vertébrale, tantôt limitée, et alors le plus souvent localisée à la région lombaire. Elle est quelquefois particulièrement exaspérée par les mouvements, au point que les malades s'immobilisent en une rigidité presque tétanique. Elle s'accompagne en certains cas de douleur à la pression le long du rachis, douleurs assez violentes parfois pour provoquer des convulsions.

Les troubles subjectifs de la sensibilité se manifestent sous forme de *douleurs* dans diverses régions du corps, dans les membres et particulièrement au niveau des articulations, au point de pouvoir faire penser au rhumatisme articulaire aigu.

On constate assez fréquemment l'*hyperesthésie* superficielle et profonde, cutanée et musculaire, beaucoup plus rarement l'*anesthésie*.

Les *vomissements* ne font jamais défaut. Nous avons vu qu'ils constituent un signe du début. Ils cessent généralement un peu plus tard. Mais on a signalé des cas où ils persistent jusque pendant la convalescence, et peuvent, par leur durée, compromettre gravement la nutrition.

La *constipation* est beaucoup moins régulièrement constatée que dans les autres méningites aiguës. Elle est même souvent remplacée par la diarrhée, qui, dans certains cas, peut être incoercible (Heubner). Étant donné que la méningite cérébro-spinale épidémique est loin d'être rare dans la première enfance, ce fait n'est point surprenant. La *rétraction du ventre* peut être notée, comme dans les autres méningites.

Les *contractures* sont assez rares dans les membres, au niveau desquels on a pu constater l'exagération des réflexes et aux membres inférieurs, le signe de Babinski. Elles peuvent s'accompagner de soubresauts des muscles et des tendons.

Ce sont les contractures qui donnent naissance à un des signes les plus importants : la *raideur de la nuque*, qui ne manque pour ainsi dire jamais. Dans les autres sortes de méningites, elle est rarement aussi fortement prononcée. Même dans les cas où elle paraît manquer, par exemple dans les faits rapportés par Netter, où, chez des enfants, elle avait fait place à une sorte de paralysie des muscles du cou laissant pendre la tête inerte, on peut quelquefois, par l'interrogatoire, en retrouver la trace dans la première période du début. A son degré le plus accentué, elle maintient la tête renversée en arrière presque à angle droit, au point qu'il en peut résulter une véritable dysphagie. Moins intense, elle immobilise dans la rectitude la tête, que le malade ne peut fléchir, et pourrait passer inaperçue dans le décubitus, si on ne la recherchait pas.

La raideur de la nuque s'accompagne quelquefois, mais assez rarement, de trismus, comme dans le tétanos, beaucoup plus souvent de contracture des muscles du dos pouvant aller jusqu'à un véritable opisthotonos.

Le *signe de Kernig*, que nous avons décrit plus haut (V. p. 922) est pour ainsi dire presque constant dans la méningite cérébro-spinale épidémique. Friis, de Copenhague, l'a rencontré 74 fois sur 86 malades ; Blümm 7 fois sur 9, Cochez et Lemaire, à Alger, 43 fois sur 44, Netter dans 90 pour 100 des cas. Il arrive qu'il disparaisse pendant le cours de la maladie. Mais cela est rare et il persiste en général pendant toute la durée de la méningite cérébro-spinale. Il peut même survivre à la guérison et se montrer encore pendant la convalescence, permettant ainsi un diagnostic rétrospectif.

Les *convulsions*, généralisées ou partielles, quelquefois du type Jacksonien, sont rares, particulièrement chez l'adulte et ne se rencontrent guère que chez l'enfant.

Les convulsions et les contractures font partie de la première période de la maladie, dite période d'excitation. A la deuxième période, ou période de dépression, appartiennent plutôt les *paralysies*, d'ailleurs beaucoup moins fréquentes en comparaison. Celles-ci n'apparaissent guère que quand la maladie se prolonge, ou même pendant la convalescence. Dans ce dernier cas, elles pourraient presque être considérées comme des complications. Elles se manifestent sous forme d'hémiplégies, avec ou sans aphasie, de monoplégies, de paraplégies, de paralysies à distribution radiculaire ou pouvant simuler la paralysie infantile. La paralysie faciale est assez fréquente. Elles sont rarement complètes et presque toujours temporaires. On a vu la paralysie faciale persister quatre mois après la guérison. Nous reviendrons plus loin sur les paralysies oculaires.

Les *troubles cérébraux* diffèrent suivant la période de la maladie et suivant les formes cliniques en présence desquelles on se trouve. Généralement, tantôt dès le début, tantôt un peu plus tard, à la période d'état, apparaît le *délire*. Celui-ci est plus ou moins accentué. Quelquefois il est d'une violence terrible, s'accompagnant d'hallucinations variées des organes des sens, en particulier de l'ouïe et de la vue ; quelquefois il est plus tranquille et se réduit à un simple chuchotement.

Dans la seconde période de la maladie, le délire fait place au *coma*, dans lequel le malade peut rester plongé jusqu'à la mort, sans en sortir un seul instant, ou qui est interrompu de temps en temps par des retours passagers de la conscience. Dans certaines formes foudroyantes, le patient tombe pour ainsi dire d'emblée dans le coma, rapidement suivi par la mort.

On a signalé dans quelques cas la persistance de troubles mentaux pendant la convalescence et après la guérison.

La *fièvre* peut manquer complètement chez certains malades. Mais cela est, à vrai dire, assez rare. Le plus souvent, dès le début, la température s'élève d'une façon brusque, pour atteindre rapidement son maximum (40, 41° C). Son évolution est ensuite tout à fait irrégulière et, à ce point de vue, la maladie ne revêt aucune allure cyclique. Tantôt, spécialement dans les formes courtes ou de durée moyenne, la fièvre est continue et alors l'amélioration ou la guérison est marquée par une chute graduelle, l'aggravation ou l'approche de la mort par une ascension exagérée de la température. Quand la durée de la maladie se prolonge, on constate souvent de grandes irrégularités dans la courbe de la température, caractérisant des exacerbations et des rémissions successives, entrecoupée même de périodes d'apyrexie complète. En résumé, il n'existe pas de courbe thermique caractéristique de la maladie.

Le *pouls* est le plus souvent en désaccord avec la température. Il varie d'ailleurs considérablement d'un malade à l'autre et à différents moments chez le même malade : tantôt accéléré, tantôt ralenti, quelquefois irrégulier.

La *respiration* ne présente rien de bien caractéristique. Dans les cas graves, elle devient irrégulière, ou revêt le rythme de Cheyne-Stokes.

L'examen du *sang* révèle, dans les formes cliniques les plus différentes, une leucocytose plus ou moins accentuée, particulièrement intense dans les cas graves (Flexner et Barker, Osler, Netter). Le nombre des globules rouges n'est généralement pas modifié. Cependant on a constaté de l'hyperglobulie avec diminution du taux de l'hémoglobine.

Les *urines* contiennent ou non de l'albumine. L'incontinence est fréquemment constatée dans la période de coma. La paralysie proprement dite de la vessie peut accompagner le développement d'une paraplégie et persister après la convalescence. On a signalé la polyurie survenant par crises passagères (Apert et Griffon).

Les *éruptions cutanées* sont très fréquentes et constituent par cela même un signe d'une valeur diagnostique réelle. Elles peuvent, à dire le vrai, manquer, principalement dans certaines épidémies (Netter), tandis que dans certaines autres elles atteignent un développement considérable. Elles sont d'ailleurs extrêmement variées, polymorphes; et l'on observe depuis l'érythème le plus simple jusqu'aux manifestations bulleuses et purpuriques, en passant par les éruptions ortiées, morbilliformes, scarlatiniformes. Elles siègent sur diverses parties du corps, les jointures, quelquefois d'une façon symétrique.

Parmi ces éruptions, l'*herpès* mérite une mention particulière à cause de sa fréquence [plus de la moitié des cas (Canuet)] surtout dans certaines épidémies, où il est presque constant. Il apparaît en général dans les premiers jours du début. C'est à la face et en particulier aux lèvres qu'on le constate le plus ordinairement et il ne diffère point de l'herpès vulgaire. Mais quelquefois il se généralise et occupe le tronc et les membres. Evans a signalé la fréquence du *zona* uni ou bilatéral, sur le trajet des nerfs tant crâniens que rachidiens. Cette manifestation serait beaucoup plus fréquente, suivant cet auteur, dans la méningite cérébro-spinale que dans les autres formes de méningites aiguës ou tuberculeuses.

On observe assez souvent des *arthrites* pendant la durée ou à la fin de l'évolution de la maladie. Celles-ci peuvent affecter une ou plusieurs articulations, mais ce sont le plus ordinairement les genoux qui sont atteints. Tantôt l'inflammation est relativement bénigne, caractérisée simplement par un peu de rou-

geur, de gonflement et de douleur, et se termine spontanément par la résolution. Tantôt, dans d'autres cas, les lésions, plus graves, se manifestent par la présence de liquide dans l'articulation. On se trouve alors souvent avoir affaire à des épanchements purulents, qui peuvent conduire à l'ankylose définitive. On a recherché les microbes pathogènes dans ces épanchements. Friis n'en a rencontré aucun, non plus que Canuet dans un autre cas. Au contraire Fronz, chez un enfant de deux ans et demi, a découvert le méningocoque dans le pus extrait pendant la vie, par ponction, de l'articulation tibio-tarsienne.

Les troubles du côté des *yeux*, étudiés particulièrement par Théodor Axenfeld, sont très fréquents. On constate soit la dilatation, soit le rétrécissement, soit l'inégalité des pupilles. On a observé également l'anesthésie de la cornée. Le strabisme et la diplopie peuvent être tantôt le résultat de la contracture des muscles de l'œil, ce qui est le cas le plus habituel, tantôt la conséquence de véritables paralysies oculaires. Celles-ci sont d'ailleurs relativement rares (Schirmer) et généralement suivies de guérison, lorsque la méningite est curable. Elles affectent plus particulièrement la sixième paire, tandis que l'oculomoteur commun ne serait que très exceptionnellement atteint (Leichtenstern). Elles peuvent être unies ou bilatérales. Dans un certain nombre de cas, l'autopsie est venue montrer que les paralysies étaient dues à la propagation de l'inflammation au tronc des nerfs, qui baignent quelquefois dans l'exsudat purulent des méninges. Enfin on a noté l'existence de la névrite optique, produisant de l'amblyopie et même la cécité, et généralement curable dans les cas de méningite cérébro-spinale susceptibles de guérison.

On a observé, chez quelques malades, une conjonctivite purulente, dans le pus de laquelle ont été décelés le méningocoque et le pneumocoque. Chez d'autres, les milieux intérieurs de l'œil s'infectent secondairement, soit par continuité, soit par métastase (ophtalmie méningitique métastatique). L'examen ophtalmoscopique révèle alors les signes de la suppuration intra-oculaire, qui peut aboutir à la panophtalmie et à la perforation du globe. Ces manifestations, rares d'ailleurs, doivent être considérées comme de véritables complications plutôt que comme des symptômes réguliers de la maladie.

Du côté de l'*oreille*, en dehors des bourdonnements qui s'observent fréquemment et sont sans grande importance, il peut survenir des lésions plus graves. L'inflammation s'étend quelquefois des méninges à l'oreille interne et moyenne, donnant naissance à des otites suppurées, qu'il ne faut pas confondre avec les otites primitives qui déterminent secondairement la méningite. La perforation du tympan est souvent la conséquence de l'otite moyenne. Quant aux lésions de l'oreille interne, elles produisent une surdité qui souvent peut être définitive.

Nous avons signalé, parmi les symptômes du début, l'inflammation assez fréquente de la muqueuse des fosses nasales et le coryza qui en résulte. Cette inflammation peut aller quelquefois jusqu'à déterminer une véritable rhinite purulente avec ulcérations et sphacèle de la muqueuse. Ces lésions constituent de véritables complications, heureusement fort rares, ainsi que les ulcérations de la gorge, les abcès de l'amygdale, qui ont été observés dans certains cas.

La *ponction lombaire* fournit un ensemble de notions d'une valeur diagnostique considérable. C'est grâce à elle qu'on a pu établir d'une façon indiscutable l'existence légitime de certaines formes curables, abortives, ambulatoires, de la méningite cérébro-spinale épidémique. Nous ne reviendrons pas sur ce

que nous avons dit précédemment au sujet de cette opération et des procédés d'examen du liquide céphalo-rachidien (V. page 925). Les résultats qu'ils fournissent dans la méningite épidémique ne diffèrent point de ceux que l'on obtient dans les méningites aiguës. Le liquide céphalo-rachidien, trouble ou opalescent, donne par la centrifugation un culot plus ou moins nettement purulent, dans lequel le microscope décèle la prédominance des éléments polynucléaires. Cette *polynucléose* peut être constatée pendant toute la durée de la maladie. Lorsque surviennent l'amélioration ou la convalescence, les éléments polynucléés sont remplacés graduellement par des lymphocytes (Labbé et Castaigne, Apert et Griffon). La polynucléose pourrait cependant reparaître après avoir disparu et après la guérison de la méningite (Achard).

L'examen bactériologique du liquide céphalo-rachidien vient ensuite compléter les résultats obtenus par l'étude cytologique et permettre, avec l'aide du microscope, des cultures, des inoculations aux animaux, de déterminer la nature de l'agent pathogène (méningocoque) qui a causé la maladie.

Dans la méningite cérébro-spinale épidémique, comme dans les autres méningites aiguës, l'imperméabilité normale des méninges aux substances chimiques (iodure de potassium) n'est pas altérée (Griffon) à l'inverse de ce qui a lieu dans la méningite tuberculeuse.

Évolution. Formes cliniques. — La méningite cérébro-spinale est loin d'évoluer de la même manière dans tous les cas et l'on constate une grande variété dans les différents aspects sous lesquels peut se présenter le tableau clinique de cette affection. L'âge des sujets atteints le modifie quelquefois dans des proportions importantes. C'est ainsi que, chez les enfants du premier âge, les seuls signes peuvent être un peu d'agitation, quelques convulsions et le coma. Chez le vieillard la maladie peut passer complètement inaperçue. Mais dans l'immense majorité des cas la méningite épidémique se présente sous un certain nombre de formes cliniques dont le nombre peut être ramené à trois : forme aiguë ; forme subaiguë ou prolongée ; forme ambulatoire, atténuée ou fruste.

La *forme aiguë* débute toujours d'une façon brusque et bruyante, par un ou plusieurs frissons, une céphalalgie violente, des vomissements, une fièvre vive qui atteint rapidement 39, 40° C et même davantage. Puis, en deux ou trois jours, tous les signes de la méningite cérébro-spinale sont constitués : contractures, raideur de la nuque, rachialgie et rigidité de la région vertébrale, signe de Kernig, délire, éruptions cutanées, etc., etc. Cette situation peut se prolonger quelques jours, tout en s'aggravant d'heure en heure et le malade tombe dans le coma. Les contractures font alors place à la résolution musculaire ou aux paralysies, le pouls se modifie, le rythme respiratoire s'altère et enfin la mort survient au bout de six à quinze ou vingt jours, sans qu'on ait pu constater de rémissions nettes dans la marche de la maladie.

A côté de cette forme aiguë, il faut placer la forme dite *foudroyante*. Le sujet est pris, de la façon la plus inattendue, d'un grand frisson, au sortir duquel il tombe presque d'emblée dans le coma, et succombe en quelques heures.

Dans la *forme subaiguë* ou *prolongée*, après un début qui est quelquefois brusque et bruyant, mais qui peut être aussi relativement lent et insidieux, les symptômes atteignent un certain degré d'intensité. Puis, au bout de quelque temps, survient une rémission dans tous les phénomènes, suivie ultérieurement d'une nouvelle aggravation. Ces phases d'amélioration et d'exacerbation succes-

sives présentent une durée très variable, de quelques jours à trois, cinq et six semaines. La maladie peut ainsi se prolonger pendant des semaines, des mois, quelquefois même pendant plus d'une année (Hutinel). Lorsque le cas est grave, les rémissions sont de moins en moins accentuées, les accès, au contraire, s'aggravent, se rapprochent et se prolongent, pour aboutir enfin à la mort. L'inverse se produit dans les cas curables : les accès s'atténuent et s'éloignent, les rémissions sont de plus en plus complètes et la guérison survient, mais non sans laisser quelquefois après elle des séquelles plus ou moins graves : paralysies, atrophies musculaires, troubles psychiques, surdité, amaurose, et, chez les tout petits enfants, l'hydrocéphalie définitive.

Dans les formes ambulatoires ou atténuées, l'évolution est toute différente. La *forme ambulatoire* proprement dite (Sicard et Brécy, Apert et Griffon) est caractérisée par le fait que le patient, quoique en réalité sous le coup de lésions méningées souvent bien déterminées, ainsi que l'autopsie ou la ponction lombaire ont pu le démontrer dans de nombreux cas, n'est pas confiné au lit d'une façon permanente, mais continue à aller et venir, sinon à vivre sa vie normale et à se livrer à ses occupations habituelles. Certains malades se plaignent d'un malaise général plus ou moins accentué, sans fièvre, avec quelques douleurs de tête, des bourdonnements d'oreille, un peu d'inappétence. Ce type rentre dans les formes *frustes* proprement dites, c'est-à-dire celles où manque complètement un plus ou moins grand nombre des symptômes ordinaires de la maladie. D'autres sujets présentent, au contraire, presque au complet l'ensemble des symptômes de la méningite cérébro-spinale. Mais ces symptômes sont si atténués, qu'il faut toute l'attention du médecin pour les reconnaître.

La guérison est certainement fréquente dans cette forme plus que dans toute autre. Mais malgré cette apparence d'innocuité, il peut se faire que, sous l'influence d'une fatigue, d'un excès, d'un refroidissement, ou même sans cause appréciable, subitement les symptômes s'aggravent et que la mort s'ensuive, quelquefois d'une façon foudroyante.

Dans toutes ces formes frustes, atténuées ou ambulatoires, le diagnostic ne sera souvent assuré que par la ponction lombaire et l'examen du liquide céphalorachidien. C'est d'ailleurs grâce à ce procédé nouveau d'exploration que l'on a pu arriver à en établir la légitime existence et à en déterminer nettement les diverses modalités cliniques.

A côté de ces formes, basées sur des différences bien tranchées dans l'évolution de la méningite cérébro-spinale, on en a mentionné d'autres, qui se fondent sur la prédominance de tel ou tel symptôme. On a ainsi décrit une forme purpurique, caractérisée par l'abondance d'une éruption de purpura ; une forme typhique, avec stupeur, diarrhée, taches rosées lenticulaires, les symptômes cérébro-spinaux restant dans l'une et dans l'autre au second plan ; une forme pneumonique, caractérisée par la fréquence et la gravité des complications pulmonaires.

Terminaisons. Pronostic. — La gravité de la méningite cérébro-spinale varie nécessairement suivant la forme sous laquelle elle évolue. La forme foudroyante, ainsi que nous avons vu, emporte le malade en quelques heures. La forme aiguë est certainement ensuite la plus grave. D'une façon générale un début bruyant, avec tout un cortège de symptômes intenses et violents, peut être considéré comme l'indice d'un cas à pronostic sombre. Mais il

ne faudrait pas non plus prendre cette proposition trop au pied de la lettre, car on a vu, exceptionnellement, il est vrai, survenir la guérison dans des faits à début presque foudroyant.

La forme subaiguë comporte beaucoup plus de guérisons. On a vu plus haut comment évolue cette forme dans les cas favorables et dans les cas graves. C'est donc seulement de la marche de la maladie qu'on pourra tirer les éléments du pronostic. On n'oubliera pas que, sous cette forme, l'affection peut traîner pendant des mois et on se gardera bien de commettre la faute de prendre pour la guérison véritable une rémission qui peut d'ailleurs être presque complète, absolument apyrétique, et, par sa longue durée, faire croire faussement au retour définitif de la santé.

Les formes ambulatoires, atténuées ou frustes ne sont pas toujours aussi bénignes que l'on pourrait croire au premier abord. On admet généralement dans cette forme, au point de vue du pronostic, deux types bien tranchés (Sicard, Pinault). L'un, qui est curable, évolue, pendant toute sa durée, sans que les symptômes cessent de se montrer sous une forme atténuée, le malade allant et venant, sinon se livrant à ses travaux habituels. C'est certainement cette forme qui compte le plus grand nombre de guérisons. Dans l'autre, que l'on a qualifié de type ambulatoire foudroyant, le tableau clinique d'apparence tranquille et bénigne est subitement interrompu par une crise suraiguë : le malade tombe brusquement dans le coma et est emporté en quelques heures. Il faudra donc prudemment, en présence d'un sujet atteint de la forme ambulatoire, réserver jusqu'à un certain point le pronostic, en prévision d'une pareille éventualité, toujours possible.

En dehors de l'évolution proprement dite de la méningite épidémique, certaines circonstances apportent à l'établissement du pronostic des éléments qui ne sont pas sans valeur. L'âge, par exemple, influe d'une façon très nette sur la gravité de la maladie. Le pronostic est certainement beaucoup plus sombre chez les tout petits enfants. Une statistique de Friis donne, comme taux de mortalité : 77,7 pour 100 chez les enfants de moins d'un an, 48,7 pour 100 chez ceux de un à cinq ans, tandis que, pour ceux de dix à quinze ans, la proportion n'est que de 21,4 pour 100. Chez l'adulte, la maladie est plus meurtrière pour le jeune soldat que pour tout autre.

Le sexe ne paraît pas avoir d'influence très nette, bien qu'on ait noté cependant un peu plus de mortalité chez les femmes que chez les hommes.

Enfin, la gravité paraît varier notablement suivant les épidémies. Tandis que dans certaines on constate une relative bénignité, d'autres au contraire se montrent particulièrement meurtrières. Il est vrai qu'à cet égard, principalement en ce qui concerne les travaux anciens, il faut examiner la question de savoir dans quelles proportions leurs auteurs admettaient ou rejetaient les cas atténués ou frustes. Antérieurement à une époque toute récente, on connaissait mal les formes ambulatoires, atténuées, curables, tandis qu'actuellement elles entrent pour une part importante dans les statistiques, qu'elles contribuent notablement à améliorer. C'est peut-être une des raisons pour lesquelles on trouve, dans certains travaux anciens, un pourcentage de mortalité infiniment supérieur à ce qu'il est dans les statistiques récentes. Ainsi l'on a rapporté des chiffres de 75 et 90 pour 100 de mortalité dans certaines épidémies, tandis que Netter, dans une épidémie récente, ne trouve qu'une proportion de 33 pour 100.

De plus, la gravité varierait considérablement si l'on faisait entrer en ligne de compte les diverses espèces microbiennes qui ont été considérées comme pathogènes de la méningite cérébro-spinale. En s'en tenant au pneumocoque et au diplococcus de Weichselbaum, il est certain que, si l'on se limitait à ce dernier et si l'on éliminait du cadre de la méningite épidémique tous les cas à pneumocoques, le taux de la mortalité s'en trouverait considérablement abaissé. A cet égard Concetti donne les chiffres comparatifs de mortalité de 15 pour 100 pour la méningite cérébro-spinale et de 75 pour 100 pour la méningite à pneumocoques.

La guérison, quand elle se produit, s'établit d'habitude lentement. Quelquefois elle est obtenue sans incidents. Mais, dans d'autres cas, la convalescence, longue, traînante, est entrecoupée de phénomènes divers : troubles psychiques, paralysies, etc. Elle est cependant le plus souvent intégrale. Mais la maladie peut aussi laisser après elle des séquelles plus ou moins sérieuses. D'après Netter, les suites éloignées seraient dues, la plupart du temps, à l'exagération et à la persistance de symptômes parus dans la période aiguë de la maladie. On a noté des paralysies avec ou sans atrophie musculaire, soit affectant un ou plusieurs membres, soit localisées à un seul muscle (le grand dentelé, dans un cas), des troubles psychiques, la surdité, l'amaurose, etc.

Diagnostic. — Au lit du malade, la première question à résoudre est la suivante : est-on en présence d'une méningite cérébro-spinale ? Ensuite se pose une seconde question : s'agit-il de méningite épidémique ?

La solution de la première n'est pas toujours aisée. La méningite cérébro-spinale peut, en effet, être confondue avec un certain nombre d'autres affections : chez les enfants, les convulsions, les fièvres éruptives ; à tout âge, l'influenza, la fièvre typhoïde, le typhus exanthématique, la méningite tuberculeuse, le tétanos, l'hystérie. Nous ne ferons que rappeler brièvement ici les éléments du diagnostic dont il a déjà été traité à l'article **Méningites aiguës**.

Dans l'*influenza*, particulièrement dans sa forme nerveuse, le début brusque, la céphalalgie, le délire pourraient faire penser à la méningite cérébro-spinale, d'autant plus que les épidémies d'influenza coïncident souvent, ainsi que nous avons vu, avec celles de méningite. Mais, dans la grippe, nous ne trouvons pas les contractures véritables, ni le signe de Kernig, non plus que des troubles oculaires. D'autre part, il ne faut pas oublier que le bacille de Pfeiffer peut, comme le diplocoque de Weichselbaum, se localiser au niveau des méninges et donner lieu à des méningites aiguës grippales. Dans les cas douteux, il faudra avoir recours à la ponction lombaire et à l'examen bactériologique complet du liquide céphalo-rachidien pour aboutir à un diagnostic certain.

La *fièvre typhoïde* n'a pas le début bruyant de la méningite cérébro-spinale. Les frissons initiaux y sont rares et également rares les vomissements. Rares aussi les contractures, du moins à un degré aussi accentué, même dans les formes nerveuses les plus caractérisées. Le signe de Kernig a été, il est vrai, constaté dans la fièvre typhoïde, mais d'une façon tout à fait exceptionnelle. Les symptômes abdominaux, diarrhée, etc., tiennent ici une place bien plus importante dans le tableau clinique. Enfin le sérodiagnostic pourra être, dans les cas douteux, d'un grand secours. Pour la fièvre typhoïde, comme pour la grippe, on aura toujours présente à l'esprit la possibilité de méningites à bacilles d'Eberth, dont le diagnostic, en cas d'incertitude, ne pourra guère

être fait que par la ponction lombaire et l'examen bactériologique du liquide céphalo-rachidien.

Le *typhus exanthématique* ne pourrait guère prêter à confusion qu'avec les cas de méninginte cérébro-spinale à éruptions cutanées particulières, intenses et prédominantes. Mais dans le typhus la notion d'épidémicité s'impose le plus souvent; de plus le début est différent, le signe de Kernig manque et la ponction lombaire ne donne que des résultats négatifs.

La *méningite tuberculeuse* a un début plus insidieux, une marche plus lente, une durée plus prolongée. Les éruptions cutanées y sont plus rares, l'évolution de la fièvre tout autre, la violence de tous les symptômes en général beaucoup moindre. On pourrait cependant confondre avec elle la méningite cérébro-spinale à forme prolongée, traînante, avec rémissions. L'examen du liquide céphalo-rachidien décélera alors, dans la méningite tuberculeuse, la lymphocytose caractéristique et de plus le trouble de la perméabilité méningée aux substances chimiques, lequel n'existe pas dans la méningite épidémique. Il n'est pas inutile de savoir que l'on peut trouver associés, dans les méninges, le méningocoque et le bacille de Koch.

Leroux et Viollet ont observé un cas de méningite cérébro-spinale simulant à s'y méprendre le *tétanos*, particulièrement à cause de la présence d'un trismus fort accentué, associé aux autres contractures. Mais, outre que le trismus, à ce degré, est plutôt rare dans la méningite cérébro-spinale, les contractures que l'on observe dans cette dernière sont généralement moins intenses et plus facilement réductibles que dans le tétanos, où elles sont presque toujours impossible à vaincre. Bien qu'en somme l'occasion d'une pareille erreur doive se présenter assez rarement, il faut cependant s'en garder avec soin, afin d'éviter, s'il s'agit de méningite, les inoculations de sérum antitétanique, au moins inutiles dans cette dernière affection.

L'*hystérie* pourra, surtout peut-être en temps d'épidémie de méningite, donner lieu à un complexus symptomatique s'en rapprochant d'assez près. Mais ici les antécédents nerveux, les attaques, l'absence de fièvre, la présence des stigmates devront toujours permettre de faire le diagnostic.

Dans un cas à début insidieux observé par Canuet, la douleur et la raideur de la nuque ont pu faire penser à un *mal de Pott cervical*. Il suffit de connaître la possibilité de cette erreur pour éviter d'y tomber.

Une fois bien établi le diagnostic de méningite cérébro-spinale, il reste encore à savoir si l'on a affaire à une méningite infectieuse simple ou à la méningite épidémique. Si l'on se trouve en temps d'épidémie, on sera tout naturellement porté à penser qu'on est en présence d'un cas nouveau de l'affection qui sévit, au moment même, d'une façon épidémique. Mais il ne faut pas oublier qu'on peut aussi rencontrer, en pleine période d'épidémie de méningite à méningocoques, des cas de méningite avec manifestations cérébrales et spinales dues à tout autre agent pathogène. En ce cas, c'est la ponction lombaire et l'examen bactériologique complet du liquide céphalo-rachidien qui seuls pourront venir lever les doutes.

Lorsque l'on se trouve en face d'un ou deux cas isolés, il faudra bien se rappeler, avant de rejeter l'idée d'épidémicité, que les foyers épidémiques de méningite à méningocoques sont souvent très limités et qu'en tout cas, on peut être, au moment même, dans une période de décroissance de l'épidémie. En d'autres termes, on ne doit pas considérer comme nécessaire, pour admettre

le diagnostic de méningite épidémique, la coexistence d'un très grand nombre d'autres cas similaires.

Dans cette dernière alternative, comme dans la précédente, lorsque les doutes ne peuvent être levés par les seules notions empruntées à la clinique, on devra toujours avoir recours à la recherche du méningocoque dans le liquide céphalo-rachidien, non seulement à l'aide du microscope, mais encore par les cultures et les inoculations aux animaux. Rappelons qu'on peut également en poursuivre la découverte dans certaines humeurs où sa présence a été signalée, telles que le mucus nasal (Scherer, Apert et Griffon) et le sang (Netter).

Traitement [1]. — Nous ne reviendrons pas ici sur les divers traitements médicamenteux dont la plupart ont été cités à propos des autres formes de méningites aiguës : calomel ; mercure, sous forme d'injections sous-cutanées de sublimé ; quinine ; antispasmodiques, opium, antipyrine, bromures, etc.

La thérapeutique qui paraît la plus efficace est la balnéation chaude, employée pour la première fois d'une façon systématique par Aufrecht. La température du bain doit être de 38 à 40 degrés centigrades. Si le patient supporte difficilement d'emblée ce degré de chaleur, on peut le plonger dans un bain moins chaud et en élever rapidement la température. La durée du bain doit être de 10 à 25 minutes. On le renouvelle toutes les trois, quatre ou six heures, suivant la tolérance des sujets, jour et nuit, pendant toute la durée de la maladie, et on les continue, mais moins fréquents, pendant la convalescence. Les plus grandes précautions doivent être prises, cela va de soi, pour plonger dans le bain et en sortir les malades, généralement très sensibles et à qui les moindres mouvements sont souvent très douloureux. Ainsi employés, les bains chauds calment les troubles nerveux, diminuent la céphalalgie et les contractures, abaissent la température, provoquent la diurèse et la sudation.

La balnéation froide, bien qu'elle ait été préconisée, est considérée comme nuisible par certains auteurs, au point que Rendu conseille de s'en abstenir, lorsque le diagnostic entre la méningite et la fièvre typhoïde reste hésitant.

Bien que certains auteurs refusent à la ponction lombaire toute valeur thérapeutique (Osler), elle paraît cependant, dans bien des cas, avoir une influence bienfaisante sur l'évolution des méningites, et particulièrement de la méningite cérébro-spinale épidémique. Elle diminue la céphalalgie, les contractures, peut faire cesser le coma, abaisse quelquefois la température. Il est quelquefois nécessaire de la répéter plusieurs fois, son effet n'étant généralement que de courte durée.

Les injections sous-cutanées de sérum artificiel, employées quotidiennement d'une façon systématique, à haute dose (jusqu'à 1200 grammes de sérum par jour), ont donné à certains auteurs des résultats favorables : abaissement de la température, diurèse, sudation, apaisement des troubles nerveux.

Le *traitement prophylactique* se borne aux mesures adoptées pour toutes les maladies épidémiques : isolement, désinfection, etc. Mais dans la méningite cérébro-spinale, dont les épidémies ont peu de tendance à la diffusion, elles sont peut-être, au moins dans la population civile, d'une urgence moins immédiate que pour certaines autres maladies à contagiosité plus développée.

[1] ÉMILE BLAVOT. Thèse de Paris, 1902.

SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX

Par HENRI LAMY

Médecin des hôpitaux.

Historique. — L'importance des accidents que la Syphilis peut produire du côté du système nerveux est telle que cette question domine aujourd'hui en grande partie le pronostic de la vérole. Il ne nous paraît pas téméraire d'avancer qu'à l'heure actuelle, en Europe du moins, la Syphilis pourrait être considérée comme une infection bénigne (réserves faites pour la syphilis héréditaire), n'était l'éventualité redoutable qu'elle comporte de complications du côté des centres nerveux. Ces complications ont-elles existé de tout temps? Leur fréquence actuelle tient-elle à un changement dans la manière d'être du virus syphilitique, ou à toute autre cause? Il nous paraît impossible de répondre à cette question d'une manière satisfaisante.

Avant le XIXe siècle, rares sont les auteurs qui ont parlé des accidents nerveux de la vérole avec quelque précision. Au début du XVIe siècle, Ulrich de Hutten (1) signalait l'influence du *morbus gallicus* sur la paralysie et l'apoplexie. Un peu plus tard, Ambroise Paré mentionne, parmi les accidents auxquels sont exposés les syphilitiques, les céphalées nocturnes et les convulsions. Houstet (1733) décrit certaines paraplégies accompagnées d'incontinence et d'impuissance, susceptibles de guérir par le mercure. J. Franck compte la vérole parmi les causes de paraplégie. C'est seulement vers le milieu du XVIIIe siècle que nous trouvons pour la première fois des documents anatomiques précis dans Astruc (2) et dans Morgagni. Le premier appelle l'attention sur les troubles circulatoires de l'encéphale résultant de la présence de gommes syphilitiques à l'intérieur du crâne. Le second, dans sa neuvième lettre, rapporte avec détails l'autopsie d'une femme syphilitique qui présentait deux gommes de l'os frontal avec envahissement du cerveau et des méninges, et qui mourut dans le coma après avoir eu de l'épilepsie. Malheureusement, les syphiligraphes avaient déjà une tendance à rapporter au mal vénérien une foule d'affections qui lui étaient étrangères. Depuis Paracelse jusqu'à la fin du XVIIIe siècle, le nombre des méfaits imputés à la syphilis alla toujours en augmentant : non seulement elle causait l'épilepsie et la manie, mais aussi l'asthme, la phtisie, le rhumatisme! etc.... Ces exagérations eurent pour résultat d'amener une réaction excessive qui fit méconnaître la valeur des faits bien observés. Au début du XIXe siècle, J. Hunter déclarait que le cerveau était en dehors des atteintes du virus vénérien. Cette opinion rencontra de nombreux adeptes; et le scepticisme à l'égard des complications nerveuses de la syphilis a rallié des partisans jusque tout près de nous (Lasègue).

(1) ULRICH DE HUTTEN. *De Guaiaci medicina et de morbo gallico liber*, 1519.
(2) ASTRUC. *De morbis venereis*, 1736.

Vers le milieu du XIXe siècle, la question entre dans une phase nouvelle et vraiment scientifique, grâce aux progrès de l'anatomie pathologique. A Virchow [1] revient le grand mérite d'avoir le premier établi méthodiquement les caractères généraux des productions syphilitiques dans les divers tissus : il en poursuit l'étude dans les centres nerveux, montrant que, là comme ailleurs, l'inflammation spécifique avait son point de départ dans le tissu conjonctif ou dans les vaisseaux et que la substance nerveuse n'y participait que secondairement. Bien que cette manière de voir ait été attaquée depuis, et surtout dans ces dernières années, elle forme encore la base de nos connaissances actuelles. Heubner [2], dans son importante monographie, décrit les altérations primitives des artères du cerveau, que Steenberg (1860) avait déjà signalées. En France, le livre de Lancereaux et Gros (1861) [3] marque une date importante. Les travaux de Ricord, Lallemand, Lagneau, Zambaco, Mauriac et surtout de Fournier ont complété l'histoire clinique et anatomique de la syphilis cérébro-spinale. — En Angleterre, citons Hutchinson, Broadbent, Buzzard; — en Allemagne Jaksch, Baumgarten, Rumpf, Jürgens, Oppenheim, Siemerling, etc., parmi les auteurs qui ont le plus contribué à l'étude de cette question, nous aurons l'occasion d'utiliser leurs travaux au cours de cet article.

La Syphilis de la *moelle épinière* en particulier était très incomplètement connue il y a à peine trente ans. Les faits de Zambaco [4]. Charcot et Gombault [5], Moxon [6] étaient des observations isolées. C'est en effet seulement grâce au développement des recherches histologiques que cette étude a pu être poursuivie. Auparavant, la simple exploration à l'œil nu, en laissant passer inaperçues des lésions médullaires importantes, avait conduit les auteurs à n'admettre guère, comme localisations spinales de la syphilis, que les lésions grossières ayant pour point de départ le squelette du rachis, telles que les exostoses, la carie, les gommes des vertèbres. On supposait l'existence de ces lésions, pour expliquer les paraplégies spécifiques, plus souvent qu'on ne les rencontrait à l'autopsie. Le microscope vint démontrer que, à l'autopsie des syphilitiques qui succombent aux accidents spinaux, l'infiltration diffuse de la moelle se rencontre bien plus souvent que les lésions spécifiques grossières dont il vient d'être question (Heubner, Homolle, Julliard, Dejerine [7], etc.). Il existait donc des « myélites syphilitiques », et ce diagnostic que Ricord n'avait jamais osé formuler, même en présence de cas qui l'embarrassaient singulièrement, fut couramment porté dans la pratique. L'étude attentive de ces myélites conduisit à faire jouer un rôle important aux altérations des vaisseaux (Greiff, Rumpf, Moeller, Lancereaux, Sottas [8], etc.). Dès 1889, Gilbert et Lion [9] avaient réuni dans un important mémoire les faits jusque-là connus de Syphilis

(1) VIRCHOW. Ueber die Natur der constitutionnel syphilitischen Affectionen. *Virchow's Archiv.*, 1858.

(2) HEUBNER. *Die luetischen Erkrankungen der Hirnarterien.* Leipzig, 1874.

(3) LANCEREAUX et GROS. *Des affections nerveuses syphilitiques.* Paris, 1861. — LANCEREAUX. *Traité historique et pratique de la syphilis.* Paris, 1874, 2e édit.

(4) ZAMBACO. Thèse de Paris, 1862.

(5) CHARCOT et GOMBAULT. *Arch. de physiol.*, 1873, p. 143.

(6) MOXON. *Guy's Hosp. Rep.*, 1871.

(7) HEUBNER. *Ziemssen's Handbuch.* Bd II, Hälfte 1. — HOMOLLE. *Progrès méd.*, 1876. — JULLIARD. Thèse de Lyon, 1879. — DEJERINE. *Revue de méd.*, 1884.

(8) GREIFF. *Archiv. f. Psych.*, Bd XII. — RUMPF. *Archiv. f. Psych.* Bd XVI. — MOELLER. *Annal. f. Derm. u. Syph.*, 1891. — LANCEREAUX. *Leçons de clin. méd.*, Paris, 1892. — J. SOTTAS. Thèse de Paris, 1894.

(9) GILBERT et LION. *Arch. gén. de méd.*, 1889.

médullaire précoce, et proposé une classification rationnelle des diverses formes anatomiques rencontrées. Tout récemment, Widal et ses élèves, Ravaut Sicard, Monod, Lemierre, ont montré tout le profit que l'on pouvait tirer de l'examen du liquide céphalo-rachidien pour le diagnostic de la syphilis cérébro-spinale (*Soc. médic. des hôp.*, 1901-1903).

A l'heure actuelle, la discussion sur la nature syphilitique du Tabes et de la Paralysie générale retient toute l'attention. Aliénistes, neurologistes, syphiligraphes et histologistes y prennent part, apportant chacun leurs arguments ou leurs objections. Nous n'avons pas ici à aborder cette discussion, qui doit trouver place ailleurs dans ce Traité; mais nous devons nous borner à constater que l'accord est loin d'être fait, et nous ne pensons pas que le moment soit encore venu de décrire, à l'exemple de Rumpf[1], ces maladies au chapitre de la Syphilis du système nerveux. Tel est l'avis de Nonne[2], qui, sans méconnaître le rôle étiologique considérable joué par la syphilis dans l'espèce, se refuse à admettre que celle-ci soit une condition *sine qua non* du développement de la Paralysie générale et du Tabes.

Étiologie. — Les conditions générales qui président à la localisation des lésions syphilitiques dans les centres nerveux sont mal connues. La fréquence de celles-ci, comparativement aux autres complications viscérales, est un fait digne de remarque. On a voulu voir là un cas particulier de la prédilection du virus syphilitique pour l'appareil lymphatique. Mais encore faudrait-il avoir démontré que la cavité arachnoïdienne et les gaines vasculaires du névraxe sont des dépendances du système lymphatique, ce qui est loin d'être admis. Quant à la proportion absolue des accidents nerveux dans la syphilis, elle est bien difficile à évaluer, étant donné le grand nombre de syphilis ignorées. Fournier, sur 3429 cas de syphilis tertiaire, trouve 1093 affections nerveuses variées : mais c'est là une donnée assez vague. Hjelmman indique le chiffre de 15 à 25 syphilis cérébrales sur 1000 syphilitiques. D'après les statistiques de Fournier les localisations cérébrales seraient 5 ou 6 fois plus nombreuses que les troubles médullaires.

Nonne, dans sa statistique, évalue la proportion d'affections nerveuses syphilitiques relativement aux autres maladies nerveuses à 1 pour 66 — et relativement aux autres maladies en général à 1 pour 257.

Conditions inhérentes à l'infection. — Broadbent a émis l'opinion que les accidents nerveux appartenaient surtout aux syphilis primitivement *bénignes*. Fournier hésite à se ranger à cet avis, bien que sa statistique personnelle le confirme en partie. L'*insuffisance du traitement*, précisément dans les formes bénignes à leur début, pourrait être, il est vrai, incriminée dans bien des cas. Les auteurs s'accordent, en effet, à déclarer que, dans la plupart des cas de syphilis cérébrale, le traitement suivi antérieurement a été nul ou incomplet. Semblable opinion a été émise à propos de la syphilis de la moelle (Gilbert et Lion, Kuh, Boulloche). D'après le relevé de Sottas, les accidents spinaux seraient deux fois plus fréquents chez les syphilitiques qui ont été mal soignés

(1) Th. Rumpf. *Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems*, Wiesbaden, 1887.

(2) M. Nonne. *Syphylis und Nervensystem*, Berlin 1902, p. 222 et 330. L'opinion de Nonne sur ce sujet a d'autant plus de poids que l'expérience du médecin de Hambourg, en ce qui concerne la Syphilis du Système nerveux, s'appuie sur un très grand nombre de faits personnellement observés, comme on peut s'en convaincre par la lecture des intéressantes Leçons qu'il vient de publier.

ou n'ont pas fait de traitement. Il faut reconnaître cependant que les complications cérébro-spinales sont loin d'être toujours prévenues, même par une thérapeutique des plus rigoureuses. Quelques auteurs refusent même au traitement toute action préventive à cet égard (Leyden, Mauriac). Dans une importante statistique portant sur 72 cas de syphilis médullaire, Orlovski indique [1] que 67 malades avaient suivi le traitement, et dans 23 cas un traitement très énergique. Nonne est conduit, par son expérience personnelle, à des conclusions analogues.

Faut-il voir une aptitude spéciale du virus syphilitique dans les faits curieux rapportés par Morel-Lavallée et par Nonne? Ces auteurs ont pu établir, chez plusieurs individus présentant des accidents nerveux, que l'infection syphilitique avait été contractée par eux à la même source et à la même date.

La syphilis peut atteindre les centres nerveux *à n'importe quelle phase de son évolution.* Autrefois considérés comme l'apanage exclusif de la syphilis tertiaire, les accidents nerveux peuvent éclater, comme on sait aujourd'hui, en pleine période secondaire : un an, six mois, trois mois après l'apparition du chancre induré. Ou bien au contraire ils sont séparés par un intervalle fort long des premières manifestations cutanées : vingt ans et plus (Fournier). Ces complications *précoces* et *tardives*, que l'on oppose souvent les unes aux autres, présentent-elles en fait des différences fondamentales?

Les lésions précoces, dit Lancereaux, ont pour caractère distinctif d'être *superficielles* et *diffuses*; ce sont surtout des méningites. Les lésions tardives sont *profondes* et *circonscrites* : telles l'artérite, l'encéphalite gommeuse. Cette distinction doit être admise dans son sens le plus général, à la condition toutefois de ne point la considérer comme plus absolue que la division de la syphilis en trois périodes. On peut voir le « tertiarisme » devancer l'époque ordinaire de son apparition. L'artérite syphilitique du cerveau a été constatée à l'autopsie au 8e mois de la vérole (Brault). Kahler n'a-t-il pas vu un ramollissement de la protubérance par thrombose artérielle chez un individu qui était encore porteur du chancre induré au moment de la mort? Par contre, Oppenheim a observé une méningite cérébro-spinale très étendue à l'autopsie d'une femme, syphilitique depuis sept ans.

La syphilis cérébrale est, d'une façon générale, une complication de la période tertiaire. On la rencontre surtout de la 3e à la 18e année; l'hémiplégie par artérite, de la 6e à la 10e (Fournier). La syphilis de la moelle apparaît d'une façon précoce dans la majorité des cas. Les faits de Gilbert et Lion, Erb, Goldflam, etc., montrent que la plupart des accidents spinaux se produisent dans le cours de la 1re et de la 2e année : les plus précoces (6 mois, 3 mois) semblent les plus graves.

Conditions prédisposantes inhérentes au malade. — Celles-ci auraient plus d'importance que les précédentes, selon Fournier. L'*hérédité névropathique* n'a pas été recherchée d'une façon systématique; mais il est à présumer qu'elle n'est pas un facteur négligeable. Quant à l'*âge*, les statistiques indiquent que c'est de 20 à 40 ans que les localisations nerveuses de la vérole sont le plus fréquentes. Mais c'est aussi dans cette période de l'existence que la contamination syphilitique s'observe surtout; et, bien qu'il n'y ait pas de statistique précise à ce sujet, il y a lieu de penser que la propor-

(1) Orlovski. *Vratch* 1896 (nos 3, 4, 5) in *Rev. Neurol.*, 1896, p. 338.

tion est au moins aussi considérable dans la syphilis héréditaire et dans celle des vieillards. Leudet a vu des accidents cérébro-spinaux graves éclater chez deux vieillards trois mois après le début d'une syphilis vaccinale. Le *sexe* exerce une influence prépondérante : de l'avis à peu près unanime, c'est chez l'*homme* que les complications nerveuses de la vérole sont le plus fréquentes.

Il paraît démontré que, chez certains peuples, les accidents nerveux de la syphilis sont pour ainsi dire inconnus, tandis que les accidents externes de la vérole revêtent une intensité rarement observée chez nous aujourd'hui. Golzinguer, Würtz ont constaté le fait en Abyssinie; Lovy, Scherb, Raynaud, etc., chez les Arabes; Matignon, chez les Chinois. Question de race, de genre d'existence ou de qualité du virus syphilitique? Les observations de nature à éclairer cette question seraient du plus haut intérêt. Il serait aussi fort important de savoir si, à cet égard, il en est de même de la paralysie générale et du tabes, et des affections artérielles ou gommeuses des centres nerveux.

Jeanselme, dans son intéressante étude sur la *Syphilis dans la péninsule indo-chinoise* (1), s'exprime ainsi à ce sujet : « Si les gommes cérébrales et médullaires, parmi les races de la presqu'île indo-chinoise et de la Malaisie, ne sont pas exceptionnelles, les affections parasyphilitiques des centres nerveux semblent être totalement inconnues chez l'indigène ». Par contre, le système nerveux du fœtus paraît plus sensible à l'action de la syphilis que celui de l'adulte; car le même auteur a vu des cas d'hydrocéphalie, d'idiotie, d'imbécillité, de maladie de Little, en connexion manifeste avec l'hérédo-syphilis.

A titre de *causes déterminantes*, signalons : le surmenage sous toutes ses formes, les préoccupations, les secousses morales, parfois le traumatisme crânien (Broadbent), dans la syphilis cérébrale. Pour la syphilis spinale, on a pu incriminer de même le surmenage médullaire dans les marches forcées, les excès de coït. Kuh attribue à cet égard une action fâcheuse au refroidissement, surtout quand il est suivi de grande fatigue. Orlovski place en tête des causes occasionnelles : le froid, les excès vénériens et l'alcool. Sottas pense que ces différentes causes agissent d'une façon nuisible sur la moelle épinière, surtout quand la circulation y est déjà compromise par les lésions vasculaires que la syphilis engendre.

(1) JEANSELME. *Ann. de Dermatologie et de Syphiligraphie*, octobre 1901.

[*H. LAMY.*]

CHAPITRE PREMIER

SYPHILIS CÉRÉBRALE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les *altérations des os du crâne*, gommes, caries ou exostoses, peuvent se propager au cerveau; mais ce mode d'envahissement est relativement exceptionnel. On en trouve, il est vrai, des exemples incontestables rapportés dans le livre de Gros et Lancereaux. Les faits de ce genre n'appartiennent guère qu'à la syphilis invétérée, abandonnée à elle-même. Il est certain, d'autre part, qu'on invoquait jadis sans preuves suffisantes les exostoses intracrâniennes pour expliquer une foule d'accidents nerveux ayant leur origine dans les altérations primitives du cerveau ou de ses enveloppes.

Nous nous conformerons à la division classique en décrivant séparément les lésions des *méninges*, des *vaisseaux* et du *cerveau* lui-même. Il est bien évident d'ailleurs que ces lésions s'associent fréquemment entre elles, et que la division adoptée vise surtout leur point d'origine.

Lésions syphilitiques des méninges cérébrales. — Les lésions syphilitiques des enveloppes molles de l'encéphale se présentent sous deux aspects bien différents : les unes, *spécifiques*, revêtent des caractères anatomiques particuliers qui trahissent leur nature; les autres, *scléreuses*, ne sauraient être différenciées, de par ces caractères seuls, des méningites chroniques vulgaires.

A. **Lésions spécifiques des méninges.** — A cette variété appartient en première ligne la *gomme méningée*; mais, à côté de la gomme, la syphilis peut donner naissance ici (et il semble que ce soit le cas le plus fréquent) à des productions morbides qui, en dépit de grandes analogies de structure avec les gommes, diffèrent singulièrement de celles-ci au point de vue macroscopique. On les désigne sous le nom de *gommes en nappes*, *infiltrations gommeuses diffuses*; elles rentrent avec les tumeurs gommeuses dans le groupe des néoformations syphilitiques (*syphilitische Neubildung* des Allemands).

a) Les *gommes syphilitiques des méninges* ont leur origine soit dans l'épaisseur de la dure-mère, soit dans la pie-mère. Plus rarement elles se développent exclusivement à la face externe de la dure-mère et s'accompagnent d'ostéo-périostite ou d'ostéo-myélite gommeuse de la voûte du crâne. Généralement la pachyméningite externe ne demeure pas isolée dans les cas de ce genre : il se développe à la face interne de la dure-mère une fausse membrane parcourue de néo-vaisseaux dont les parois peuvent se rompre, et une pachyméningite hémorragique interne en résulte. Dans un cas analogue toutefois, Cornil [1] a trouvé la face interne de la dure-mère et les méninges sous-jacentes complètement intactes.

[1] CORNIL. *Leçons sur la Syphilis*. Paris, 1879, p. 522.

Les tumeurs gommeuses ne tardent pas, quel que soit leur point de départ, à susciter une inflammation de voisinage, qui a pour conséquences l'adhérence des méninges adjacentes, l'envahissement et le ramollissement du tissu nerveux en contact avec elles. Aussi est-il parfois fort difficile, à l'autopsie, de préciser leur point de développement initial. Dans certains cas, la sclérose méningée prend une très grande importance au pourtour des gommes : celles-ci sont alors englobées dans un tissu fibreux dense. D'où une variété de *méningite scléro-gommeuse* (Fournier).

Les gommes des méninges peuvent varier, quant à leurs *dimensions*, dans des limites étendues : les plus petites ayant le volume d'un grain de chènevis, les plus grosses dépassant rarement celui d'une noisette. Dans leurs *localisations*, elles affectent deux régions de préférence : la convexité des hémisphères, surtout dans leur partie antérieure ; et, plus fréquemment peut-être, la base du cerveau, depuis le chiasma jusqu'à la protubérance. Les tumeurs gommeuses qui se développent dans cette région ne vont pas sans intéresser les origines apparentes des nerfs crâniens. ou les grosses artères de la base, dont l'oblitération consécutive amène le ramollissement ischémique des parties centrales du cerveau. Dans un cas de Virchow, une gomme avait produit l'oblitération de la carotide interne. Dans un autre de Fournier, une tumeur du même genre, comprimant les veines de Galien, avait occasionné indirectement une hydropisie ventriculaire.

La gomme méningée peut être unique ; généralement on en trouve plusieurs de volume inégal. Quant aux petites gommes, elles se rencontrent parfois en grande quantité groupées autour des artères cérébrales. Elles siègent alors dans le tissu conjonctif de la pie-mère, suivant le trajet des artères de la base ou des sylviennes. Il y a là une analogie, dont nous rencontrerons de nombreux exemples, entre les lésions méningées de la syphilis et celles de la tuberculose; les granulations tuberculeuses sont habituellement plus petites que les gommes. La similitude est encore plus grande entre les granulations tuberculeuses et les *gommes miliaires* rencontrées à la surface des méninges par Engelstedt, Lancereaux, Jürgens, Fr. Pick. Mais il s'agit là, il faut le reconnaître, d'une forme anatomique tout à fait exceptionnelle. Baumgarten [1] pense qu'il convient de la rattacher aux artérites syphilitiques, et qu'il s'agit là d'une *périartérite gommeuse*. Cornil avait déjà insisté sur les connexions des petites gommes méningées avec les artères.

b) Dans la seconde variété, on trouve à la surface des méninges encéphaliques une sorte d'*exsudat épais*, parfois comparable à du pus étalé (Fournier), d'autres fois semblable à de la gélatine ferme, teintée en gris rougeâtre (Heubner), ou bien encore à du collodion à demi coagulé (Oppenheim), donnant sur les coupes une faible quantité de suc par le raclage. Cette variété de néoformation syphilitique se localise avec une préférence marquée au niveau du confluent sous-arachnoïdien de la base, engluant, pour ainsi dire, les origines des nerfs cérébraux. Lorsqu'elle se développe dans l'épaisseur de la dure-mère, l'aspect en est un peu modifié : elle est plus ferme, plus fibreuse, ressemble à une couenne épaisse englobant les trois méninges.

Examiné au microscope, cet exsudat montre la structure du syphilome : il est essentiellement formé de petites cellules rondes, vivaces, dont le noyau se

(1) BAUMGARTEN. *Virchow's Archiv.*, Bd. 76, p. 268.

colore vivement par les réactifs, et de cellules fusiformes ou étoilées provenant du tissu conjonctif où il s'est développé.

En outre des différences anatomiques qu'elle présente avec la tumeur gommeuse, cette *méningite gommeuse diffuse* paraît présenter une évolution plus rapide. Sa résolution peut être obtenue beaucoup plus facilement, semble-t-il, que celle de la gomme véritable. « Souvent, dit Heubner, cette néoformation guérit sous l'influence des traitements, et il reste à la surface des hémisphères une *cicatrice fibreuse*, qui peut être prise à l'autopsie pour le vestige d'une pachyméningite simple. »

B. Méningites scléreuses. — On trouve parfois, à l'autopsie des syphilitiques, les méninges cérébrales épaissies par places et adhérentes. La plus commune de ces lésions paraît être la *pachyméningite externe* avec adhérence de la dure-mère à la voûte du crâne; puis vient la *pachyméningite interne*, qui peut s'accompagner d'une *symphyse méningo-cérébrale* totale. En l'absence de tout caractère spécifique, peu de maladies autres que la syphilis semblent capables de donner naissance à semblable lésion (Fournier).

La *base du cerveau*, et plus spécialement l'espace interpédonculaire, le chiasma, sont encore les localisations habituelles de cette forme de lésion syphilitique. Ici la dure-mère est épargnée; la pie-mère et l'arachnoïde, soudées entre elles, transformées en une membrane fibroïde, sont intimement unies au tissu nerveux sous-jacent.

Il est tout à fait exceptionnel que ces méningites scléreuses intéressent toute l'étendue, ou même seulement une grande étendue des enveloppes cérébrales. Dans la règle, il s'agit là d'une lésion partielle, *circonscrite*, souvent *asymétrique* d'un côté à l'autre. Il n'est pas rare de la rencontrer sous une forme disséminée, en différents points de la base ou de la convexité des hémisphères.

Ces faits semblent bien au premier abord de nature à faire admettre l'existence de méningites syphilitiques simples, à côté des productions spécifiques des méninges. Cependant il convient de rappeler que les productions gommeuses peuvent guérir et ne pas laisser d'autre trace qu'une cicatrice fibreuse. Dans cet ordre d'idées, Heubner, soumettant à une critique sévère les observations publiées de méningite et d'encéphalite syphilitiques, en arrive à conclure qu'il s'agit vraisemblablement dans tous les cas de néoformations spécifiques arrivées à la période de régression.

Il ne semble pas possible, à ne considérer que les faits anatomiques connus, d'établir une distinction radicale entre les méningites des *différentes périodes* de la syphilis. Pour Lancereaux, la vérole, dans sa période secondaire, donnerait lieu du côté des méninges à des poussées inflammatoires *diffuses*, ayant une évolution clinique analogue à celle des phlegmasies subaiguës des enveloppes cérébrales, les lésions *circonscrites* appartenant en propre aux périodes avancées. Or, ces accidents de début ont pour caractère essentiel de guérir à peu près toujours; aussi leur étude anatomique est-elle encore à faire aujourd'hui. Cependant, dans une observation de Kuh (1864) se rapportant à des accidents cérébraux survenus quelques semaines après le chancre, la mort suivit de près, et l'autopsie révéla une infiltration des méninges de la convexité par un exsudat jaune que l'on retrouvait dans l'épaisseur des hémisphères. Les faits de ce genre sont extrêmement rares. Dans tous les cas, ceux que l'on connaît ne paraissent point de nature à démontrer une opposition tranchée entre les méningites de la période dite secondaire et celles de l'époque tertiaire de la syphilis.

Lésions syphilitiques de l'encéphale. — Elles comprennent les *gommes cérébrales* proprement dites et l'*encéphalite syphilitique.*

Les *tumeurs gommeuses* primitivement développées dans le cerveau sont très rares comparativement aux précédentes. Les plus communes occupent l'écorce et mériteraient plutôt le nom de *gommes cérébro-méningées.* Leur volume, généralement peu considérable, atteint celui d'un pois, d'une noisette, d'une noix; la substance cérébrale est congestionnée, ramollie, dans une petite étendue à leur pourtour. On les rencontre de préférence dans les lobes antérieurs, soit à la base, soit dans la région psychomotrice; elles sont souvent multiples.

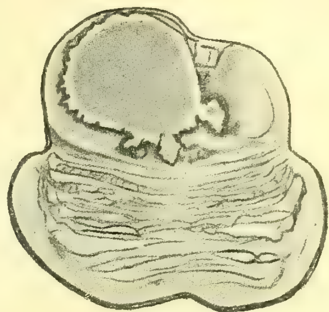


Fig. 511. — Gomme syphilitique située à la limite de la protubérance et des pédoncules, en pleine substance nerveuse, au-dessous du tubercule quadrijumeau postérieur. (D'après Ilberg. *Archiv f. Psychiatrie und Nervenkr.*, 1894, Bd. XXVI, Hft. 2, p. 345.)

La gomme *intra-cérébrale* peut occuper la masse blanche des hémisphères, le lobe frontal (Mallet) ou bien le corps strié (Hérard), la couche optique (Westphal), le lobe occipital (Nicaise); dans un cas de Gamel, une tumeur gommeuse de volume considérable occupait la cavité du quatrième ventricule. Elle se développe aussi dans le cervelet (Ward), dans l'épaisseur des pédoncules cérébraux (Nicaise, Ilberg), de la protubérance annulaire (Lancereaux, Pillon). Cette variété de tumeurs est généralement régulière de forme, arrondie, ovoïde, moins régulière cependant, d'une façon générale, que le tubercule solitaire du cerveau (Virchow). Leur teinte générale est grisâtre ou blanchâtre; mais ce qui les caractérise surtout, c'est qu'elles sont *isolées du tissu nerveux* par une sorte de coque grisâtre à demi transparente (voir fig. 511) qui rappelle assez bien le tissu des sarcomes et des gliomes (Lancereaux), tandis que leur partie centrale est d'une teinte plus foncée, jaunâtre en général. D'une consistance parfois très ferme et comme cartilagineuse, elles se montrent d'autres fois sèches et friables à la coupe, ou bien un peu ramollies au centre seulement. Habituellement, les éléments nerveux ont complètement disparu au niveau de la tumeur.

Tel est le syphilome cérébral typique, à l'état adulte; mais il est apte à subir la dégénération *fibreuse*, *calcaire*, *kystique*. Dans certains cas, le dernier terme de son évolution est une dépression cicatricielle d'où rayonnent des tractus fibreux dans tous les sens. On peut admettre que ce sont là divers modes de guérison des gommes cérébrales; mais il est tout à fait inadmissible qu'elles puissent disparaître sans laisser de traces. Les gommes cérébrales coexistent fréquemment avec d'autres lésions syphilitiques dans l'organisme.

L'*encéphalite syphilitique* comprend des lésions d'aspect très divers dont quelques-unes doivent être considérées comme des variétés de néoformations gommeuses. Dans un premier type que l'on pourrait appeler *encéphalite gommeuse diffuse*, l'altération consiste dans l'infiltration en masse d'un territoire plus ou moins étendu par un tissu identique à celui des gommes. Klippel et Pactet en ont récemment rapporté un exemple (Société anatomique, 1895); le néoplasme, occupant tout le lobe moyen d'un hémisphère, avait subi en partie la dégénérescence caséeuse; les vaisseaux, obstrués en grand nombre, étaient atteints de dégénération hyaline.

Sous un tout autre aspect se présente l'*encéphalite en plaques circonscrites* rencontrée par Charcot et Gombault (fig. 312), Coyne et Lépine; il s'agit là, en effet, de véritables plaques gommeuses disséminées à la surface du mésocéphale (protubérance, pédoncules, bandelettes, etc.), sans relation intime avec les méninges, et ne pénétrant pas profondément dans la substance nerveuse. Dans chacune d'elles, comme dans les tumeurs gommeuses, on distingue deux zones : l'une périphérique d'un gris rougeâtre; l'autre centrale, jaunâtre, ressemblant à du pus concret ou de la matière caséeuse. L'analogie avec les gommes n'est pas moins grande au point de vue histologique.

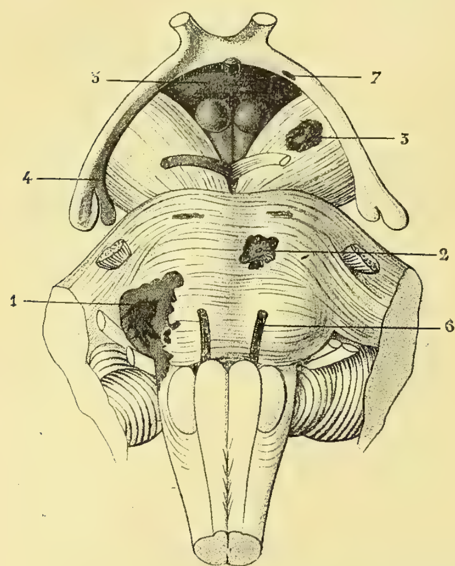


Fig. 312. — (D'après Charcot et Gombault, *Archives de physiologie*, 1873, p. 143.) — *Encéphalite syphilitique en plaques circonscrites.* — 1, 2, 3, plaques d'un gris jaunâtre pourvues d'un centre jaune, situées sur la protubérance et le pédoncule cérébral gauche. — 4, tractus gris disposés sur la bandelette optique droite, le chiasma et les nerfs optiques. — 5, plaque grisâtre empiétant sur le bord interne du pédoncule cérébral droit; le nerf de la 3e paire qui en émerge est gris et atrophié. — 6, nerfs de la 6e paire gris et atrophiés. — 7, petites taches d'un rouge vineux uniforme [1].

Enfin l'*encéphalite syphilitique scléreuse*, signalée par la plupart des auteurs, est une lésion beaucoup moins bien connue et beaucoup moins caractéristique de la syphilis que les précédentes. Elle consiste en foyers d'induration circonscrits, disséminés en plusieurs points à la surface des circonvolutions. Au début, la consistance de la substance cérébrale serait diminuée à leur niveau; plus tard se développe un tissu sclérosé, calleux, d'une couleur gris jaunâtre, offrant à la coupe la dureté du tissu hépatique (Virchow). D'après Lancereaux, cette variété d'encéphalite se distinguerait des autres scléroses non spécifiques par une plus grande tendance des éléments conjonctifs à subir la transformation graisseuse.

Lésions cérébrales consécutives à l'artérite syphilitique. — L'artérite syphilitique du cerveau a été décrite dans le VIIIe volume de ce *Traité* (page 455). Nous rappellerons qu'elle a une prédilection très remarquable pour les vaisseaux de la base de l'encéphale : tronc basilaire, hexagone de Willis; et qu'elle a souvent des localisations multiples. Nous envisagerons seulement les désordres anatomiques qu'elle peut entraîner du côté de l'encéphale. Il s'agit là de lésions syphilitiques *indirectes* (Fournier), n'offrant par elles-mêmes aucun caractère spécifique.

La forme la plus commune de beaucoup est le *ramollissement* cérébral par thrombose. Lorsque l'oblitération siège dans les gros troncs de la base, comme il arrive ordinairement, elle produit le ramollissement *en foyer* de la substance cérébrale. Dans la grande majorité des cas, celui-ci occupe *les noyaux gris du corps strié*. Heubner insiste sur la fréquence de cette localisation. Plus rare-

(1) Dans le cas de Coyne et Lépine, les lésions offraient une ressemblance frappante avec celles qui ont été reproduites ici, comme forme et comme distribution. Cornil les a figurées dans ses *Leçons sur la Syphilis* (pl. IX), Paris 1879.

ment, l'artérite oblitérante, disséminée sur les branches de la sylvienne, engendre de petits ramollissements corticaux ou sous-corticaux. De même la thrombose de la basilaire et des artérioles qui en partent peut produire des foyers semblables dans le pédoncule, la protubérance. Ces ramollissements du mésocéphale montreraient parfois au microscope une prolifération cellulaire active (Lancereaux), caractéristique de la syphilis, qui ne s'observe pas dans les ramollissements cérébraux vulgaires.

Dans la plupart des néoplasies spécifiques développées au contact ou au sein même du tissu nerveux, celui-ci est altéré au voisinage de la lésion. La sclérose des méninges cérébrales, par exemple, coïncide fréquemment avec un *ramollissement diffus, en surface*, des circonvolutions adjacentes; et l'on conçoit qu'il en soit fatalement ainsi, car les artérioles terminales qui vont à l'écorce participent à l'altération des enveloppes.

Il est formellement établi aujourd'hui que l'artérite cérébrale syphilitique peut se terminer par *rupture*; ceci a lieu principalement lorsque la lésion aboutit à la formation d'un anévrisme. L'*hémorragie cérébrale* est moins rare ici qu'on ne l'avait cru tout d'abord. Généralement ce sont les gros vaisseaux de la base qui se rompent : la sylvienne (Dieulafoy), la carotide (Brault); plus souvent le tronc basilaire (Blachez, Lancereaux). Le sang s'épanche alors en très grande abondance dans l'espace sous-arachnoïdien, se collecte au niveau du confluent central, comprimant le mésocéphale et les origines des nerfs cérébraux. Ces hémorragies *méningées* sont le plus souvent foudroyantes, ou bien elles donnent lieu à une apoplexie rapidement mortelle.

Les hémorragies *intra-cérébrales* sont plus rares (Chvosteck, Joffroy et Létienne); et il n'est pas démontré que la syphilis puisse donner naissance aux anévrismes miliaires des artérioles du cerveau.

Toutes les variétés de lésions anatomiques que nous venons de passer en revue peuvent se rencontrer dans un même cas. Méningite basilaire, artérite de l'hexagone, ramollissement des noyaux gris centraux ou de l'écorce : telle est une des associations les plus fréquentes. On peut voir s'y joindre de la pachyméningite, des lésions gommeuses de la convexité. Les faits publiés par Jolly (1), par Montegazza (2) sont des exemples de ces lésions complexes, qui semblent pouvoir se produire à tous les âges de la syphilis; car le premier se rapporte à une infection datant de 8 mois, et dans le second elle remontait à 15 ans.

Lésions syphilitiques des nerfs crâniens. — Elles sont, dans la très grande majorité des cas, intimement liées à la méningite de la base : la névrite par compression, la *névrite gommeuse* autonome, sont au contraire relativement peu fréquentes. La lésion que le microscope révèle dans les cas de ce genre, et que l'on retrouve d'ailleurs parfois, alors même que les nerfs semblaient sains à l'œil nu, consiste dans une infiltration périnévritique et interstitielle de petites cellules rondes, semblables à celles des dépôts gommeux (Lancereaux, Uhthoff).

Les exostoses syphilitiques de la base du crâne, de l'orbite, peuvent comprimer les nerfs cérébraux, soit dans leur trajet, soit plutôt à leur sortie : mais c'est là encore un mode d'altération très peu commun. Lancereaux déclare

(1) Jolly. 66e *réunion des naturalistes et médecins allemands.* Vienne, 24-30 septembre 1894.
(2) Montegazza. *Giornale ital. delle mal. veneree*, 1901, fasc. 2, p. 159-172.

que c'est sans preuves suffisantes que les auteurs ont admis une lésion osseuse ou périostique pour expliquer la paralysie faciale périphérique dans la syphilis.

Tous les nerfs cérébraux ne sont point intéressés avec une égale fréquence, il s'en faut de beaucoup. En première ligne vient le *chiasma*, la région par excellence des productions syphilitiques de la base, avec les parties adjacentes des *bandelettes* et des *nerfs optiques*. Uhthoff fait remarquer que celles-là, par leur situation, sont relativement à l'abri de la méningite basilaire : leur portion terminale, contiguë au chiasma, est le plus souvent seule intéressée, par propagation. Les nerfs optiques eux-mêmes sont plus fréquemment lésés que les bandelettes (fig. 513).

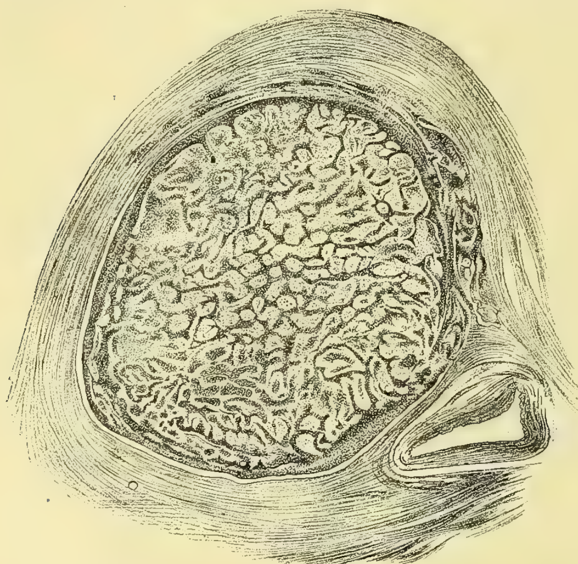


Fig. 513. — (D'après Uhthoff.) Coupe du nerf optique dans un cas de *méningite syphilitique de la base*. Périnévrite et atrophie des fibres nerveuses à la périphérie.

L'importance des lésions va en diminuant d'une façon générale à partir du chiasma; elles peuvent se poursuivre, en décroissant d'ailleurs, sur les nerfs optiques, sous la forme de névrite interstitielle jusque dans leur trajet orbitaire, et même atteindre le bulbe oculaire, c'est-à-dire la papille. Il s'agit donc, à proprement parler, dans ces cas, de *névrite descendante*. Plus souvent peut-être les nerfs optiques dans l'orbite se montrent atteints d'*atrophie simple*. Mais, ceci est à noter, dans les cas de ce genre, il existe toujours des lésions syphilitiques authentiques à l'intérieur du crâne, et l'atrophie simple constatée dans l'orbite n'est en réalité qu'une *dégénération secondaire*.

Après la région du chiasma, les *oculo-moteurs* sont, de tous les nerfs crâniens, les plus exposés aux atteintes de la syphilis cérébrale. Tous les auteurs ont noté le fait. Lancereaux dit que leur lésion à elle seule doit éveiller l'idée de syphilis; Fournier insiste sur « la prédilection qu'affecte la diathèse pour ces nerfs ». Leur fréquence serait de 39 pour 100 environ, c'est-à-dire plus d'un tiers des cas de syphilis cérébrale publiés avec autopsie, d'après Uhthoff [1]. Et la proportion serait certes encore plus considérable si l'examen histologique avait été fait dans tous les cas.

A la suite de celles de l'oculo-moteur, se placent les lésions du *moteur oculaire externe*, du *trijumeau*, du *facial* et de l'*acoustique*. Duncan a vu une gomme de la grosseur d'un haricot, développée à l'origine même du *trijumeau* droit; Huguenin a rencontré une tumeur semblable développée en arrière de la selle turcique sur le ganglion de Gasser. Dans un fait de Genkin, une ostéite

[1] Uhthoff. Ueber die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augenstörungen (Leipzig, Engelmann, 1893).

spécifique du sphénoïde comprimait le trijumeau d'un côté. Le *pathétique* également peut être intéressé (6 fois sur 150, d'après Uhthoff). Les quatre dernières paires crâniennes seraient au contraire presque toujours à l'abri des lésions de cette nature : de telle sorte que l'on peut dire que la fréquence des localisations syphilitiques, en ce qui concerne les nerfs crâniens, *va en diminuant du chiasma aux nerfs bulbo-protubérantiels.*

Un très grand nombre de paires crâniennes sont parfois intéressées simultanément par les néoformations spécifiques étendues de la base. Fower rapporte un cas où tous les nerfs crâniens du côté gauche, sauf les 9e, 10e et 11e paires, étaient comprimés par une tumeur volumineuse. Fournier cite un fait du même genre, d'après Barlow.

Dans un autre mode d'altération, relativement rare, mais dont il a été rapporté quelques exemples très nets (Kahler, Büttersack), l'affection des nerfs cérébraux, sous forme de névrite gommeuse ou interstitielle, se présente avec une certaine autonomie, c'est-à-dire indépendamment de toute participation importante des méninges de la base : à tel point que Kahler, à propos d'un fait de ce genre où les nerfs rachidiens à leur origine étaient intéressés en même temps, a pensé pouvoir caractériser la lésion dans son ensemble en la dénommant : *polynévrite radiculaire syphilitique* (1).

SYMPTÔMES

Période prodromique. — Les complications cérébrales de la syphilis apparaissent rarement sans avoir été précédées d'une série de phénomènes qui les *annoncent* à plus ou moins brève échéance. Ces prodromes consistent en une *céphalée* spéciale, ordinairement accompagnée d'un changement dans l'*état cérébral* et de troubles de la *santé générale* du sujet.

Nous rappellerons les caractères bien connus de la *céphalée syphilitique.* C'est une douleur intense généralement rapportée par les malades à la profondeur du crâne, si bien qu'elle mériterait, dit Fournier, d'être dénommée *encéphalalgie.* Rarement diffuse, elle se localise souvent dans une région du crâne déterminée. Lorsqu'elle siège dans la région fronto-pariétale, elle est parfois unilatérale, ou prédominante d'un côté. Les *exacerbations* périodiques suivies d'accalmies, auxquelles elle est sujette, constituent un des caractères les plus spéciaux de cette céphalée. Supportable ou même tout à fait nulle pendant la journée, c'est vers le *soir*, pendant la première partie de la nuit, qu'elle apparaît ou qu'elle s'exaspère, pour se dissiper vers les premières heures du jour. D'autres fois son maximum est le matin vers l'heure du réveil. Il arrive assez souvent que la douleur ne disparaît pas complètement pendant la journée ; mais il est bien rare de la voir persister jour et nuit sans la moindre variation. L'*insomnie* figure souvent d'ailleurs parmi les prodromes, pour son propre compte et indépendamment des exacerbations de la céphalalgie.

Une particularité bien digne de remarque, c'est la facilité avec laquelle cette céphalée si rebelle aux médicaments usuels (si l'on excepte les injections de

(1) O. Kahler. Die multiple syphilitische Wurzelneuritis. *Zeitschrift für Heilkunde*, Bd. VIII, 1887

morphine) cède souvent à de petites doses de mercure, et mieux peut-être encore d'iodure de potassium. Elle est également très diminuée par la saignée générale, et quelquefois par la ponction lombaire.

Les céphalées syphilitiques s'amendent et disparaissent dans la règle au bout d'un temps plus ou moins long. Il n'est pas rare de voir les accidents cérébraux, tels qu'une paralysie oculaire, un accès convulsif, apparaître au cours d'une crise semblable; mais souvent aussi tout rentre dans l'ordre, au moins pour un temps donné.

La céphalalgie ne va pas, avons-nous dit, sans être accompagnée d'un changement évident dans l'*état cérébral* du sujet. A un faible degré, c'est la simple lenteur des idées, l'inaptitude aux travaux intellectuels. Plus prononcé, c'est un véritable état de torpeur avec inaction, amnésie, incohérence de la conduite : il s'y joint des changements inexpliqués du caractère, indifférence générale, accès de violence ou de tristesse inaccoutumés.

Tous ces prodromes acquièrent une signification encore plus précise lorsqu'il s'y joint certains phénomènes nerveux subjectifs, tels qu'un *état vertigineux* intermittent ou continu; — des *fourmillements*, des engourdissements dans les membres, — voire même de véritables *douleurs*, tantôt fixes, rhumatoïdes ou névralgiformes, tantôt passagères (*douleurs cérébrales des membres*, Fournier).

La santé générale elle-même est touchée ; l'appétit est supprimé, les forces diminuées; l'amaigrissement apparaît, le visage pâle et fatigué offre une expression d'abattement et de langueur : tous phénomènes qui constituent ce qu'on a appelé l'*anémie d'origine cérébrale.*

Cet état n'est certes pas sans analogie avec certaines neurasthénies graves. Mais nul doute qu'il ne soit déjà l'expression d'altérations organiques du côté des enveloppes cérébro-spinales. Il s'accompagne d'exagération des réflexes tendineux, de congestion du fond de l'œil; de plus, l'examen du liquide céphalo-rachidien, retiré par ponction lombaire, dénote dans la règle une *lymphocytose abondante* (Widal, Ravaut). Parfois même ce fait s'observe chez des syphilitiques qui n'ont pas d'autre symptôme que de la céphalée (Millian, Crouzon et Paris).

Babinski et Charpentier [1] ont attiré l'attention sur l'abolition des réactions pupillaires, et en particulier l'absence du réflexe lumineux avec conservation du réflexe accommodateur (signe d'A. Robertson), comme signe précoce ou comme prodrome à longue échéance de la syphilis cérébrale. Le fait avait été signalé par Moeli, Oppenheim et par Rumpf [2] qui attribue à ce signe une grande valeur pour le diagnostic de la neurasthénie et de la syphilis cérébrale à son début. Nageotte a constaté la lymphocytose rachidienne chez les anciens syphilitiques qui présentaient cette anomalie des réactions pupillaires, alors même qu'elle n'était encore qu'un symptôme isolé.

Nous prendrons comme base de la description clinique l'anatomie pathologique. Sans doute elle conduit à une division quelque peu schématique dans une maladie où des lésions complexes peuvent s'associer; mais cette division nous paraît la plus rationnelle à adopter pour une description sommaire. Nous décrirons donc une **Forme artérielle** de la syphilis cérébrale, et une **Forme**

(1) Babinski et Charpentier. *Soc. de dermat.*, 13 juillet 1899 et *Soc. méd. des hôp.*, 17 mai 1901.
(2) Rumpf. *Die syphilitischen Erkrankungen des Nervensystems.* Wiesbaden, 1887, p. 247.

méningée : celle ci comprenant comme subdivision les méningites *diffuses* et les méningites *circonscrites* (méningites gommeuses, gommes cérébro-méningées). Quant aux tumeurs gommeuses qui prennent naissance dans la masse encéphalique, ce sont des lésions très rares qui, au point de vue clinique, n'ont guère d'histoire, et en tous cas n'offrent point de particularité qui les distingue des autres tumeurs cérébrales.

I. — *FORME ARTÉRIELLE DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE*

L'artérite syphilitique du cerveau accompagne très communément les néoplasies spécifiques qui se développent dans les méninges de la base. Mais elle peut se présenter aussi cliniquement à l'état de pureté; et nous savons qu'il en est de même au point de vue anatomique.

La forme artérielle de la Syphilis cérébrale, lorsqu'elle se montre isolée, est certainement la moins spéciale, au point de vue des symptômes objectifs, celle qui se rapproche le plus des affections cérébrales communes liées à l'artério-sclérose, par exemple. Elle tient sous sa dépendance les variétés les plus importantes d'*hémiplégie* et d'*aphasie* syphilitiques; elle donne lieu à des phénomènes transitoires liés à la thrombose et à l'insuffisance d'irrigation cérébrale qui en résulte. Enfin elle peut aboutir à bref délai à des accidents *mortels* de forme comateuse ou apoplectique.

A) L'*hémiplégie* est certainement la plus commune des manifestations paralytiques de la syphilis cérébrale : toutes les variétés de lésions anatomiques étudiées précédemment peuvent la produire. Il existe donc, en réalité, non pas *une*, mais *des hémiplégies syphilitiques*. Dans les néoplasies corticales, celles-ci, le plus souvent incomplètes, partielles, sont au second plan ; il en est tout autrement des hémiplégies d'origine artérielle.

L'hémiplégie est précédée de céphalée dans les trois quarts des cas (Fournier); il arrive souvent que celle-ci s'est amendée ou a disparu quand la paralysie se produit. La maladie fait invasion alors dans un état de santé complet en apparence. Au reste, il est habituel que les prodromes immédiats de l'hémiplégie soient très analogues à ceux que l'on observe dans les thromboses cérébrales, tels que vertiges, étourdissements, parésies transitoires accompagnées de fourmillements, etc. Finalement l'hémiplégie se constitue à la suite d'un ictus, avec ou sans perte de connaissance. Celui-ci peut même manquer entièrement, et le malade *assiste* à l'installation graduelle de la paralysie.

Un grand nombre des accidents dits *congestifs* de la Syphilis cérébrale doivent être mis sur le compte de la sténose des grosses artères de l'encéphale : il en est ainsi des accès transitoires d'aphasie, des obnubilations passagères avec embarras de la parole, de certains ictus même, non suivis de paralysies, qui se reproduisent avec persistance dans certains cas, en dehors de tout caractère comitial.

Cette forme d'hémiplégie est généralement *totale*, bien qu'elle prédomine parfois à la face ou dans un membre. L'intensité de la paralysie est liée sans doute à l'étendue du ramollissement; mais, toutes choses égales d'ailleurs, c'est à l'artérite syphilitique que se rattachent les grandes hémiplégies de la Syphilis cérébrale. Celles-ci dès lors se comportent comme toute hémiplégie par ramollissement cérébral. Dans les cas favorables et chez les sujets jeunes,

[H. LAMY.]

l'atténuation des symptômes paralytiques devient telle à la longue, que la force musculaire est à peine différente des deux côtés; mais la raideur, due à la contracture secondaire, persiste dans les mouvements, la jambe est traînante dans la marche. Cette amélioration est lentement progressive; le traitement n'en active la marche en aucune manière. Comme phénomènes consécutifs à longue échéance on a signalé l'hémichorée, l'hémiathétose (Fournier, Gros et Lancereaux).

Il est vrai que l'artérite syphilitique cérébrale paraît donner lieu, dans le même ordre, à des accidents beaucoup moins durables et moins inaccessibles à la thérapeutique. Sans doute faut-il admettre que l'*ischémie cérébrale* est alors seule en cause. L'artérite syphilitique en effet est curable, au moins dans sa phase initiale (Leudet, Dieulafoy). Fournier a observé six de ces *hémiplégies curables* chez de jeunes sujets à la période secondaire de la vérole. Les prodromes, très accentués, ont été ceux des paralysies cérébrales par thrombose artérielle; l'hémiplégie s'est produite lentement et n'a été que le terme d'une faiblesse musculaire croissante de jour en jour. Sous l'influence du traitement spécifique, la paralysie s'est, dans tous les cas, « dissipée complètement en quelques semaines ».

L'hémiplégie consécutive à l'artérite peut être l'unique manifestation de la Syphilis cérébrale; et assez communément, surtout quand la maladie est traitée, aucun autre incident ne vient s'y joindre : le malade reste définitivement un hémiplégique vulgaire.

L'*hémiplégie double* mérite une mention spéciale (4/60 d'après Fournier). Elle est généralement le fait de lésions bilatérales, ramollissements en particulier, occupant symétriquement les noyaux gris du corps strié (Jackson, Heubner). Les deux attaques ont lieu successivement et parfois à un intervalle très court, de quelques jours seulement; d'autres fois à des années de distance. Dans la règle, la paralysie se montre inégale comme intensité et comme durée d'un côté à l'autre, si bien qu'une hémiplégie a disparu entièrement par exemple, alors que l'autre persiste définitivement. Il arrive, dans les cas de ce genre, que les paralysies bilatérales de la face se dissipent incomplètement : il en résulte une *paralysie glosso-labiée*, plus ou moins accentuée, c'est-à-dire une forme de *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine syphilitique.

B) L'*aphasie* est un symptôme extrêmement commun qui, loin de caractériser tel ou tel type de syphilis cérébrale, peut être en relation avec les formes anatomiques les plus diverses. C'est cependant à l'artérite syphilitique du cerveau que ce symptôme ressortit la plupart du temps. La forme la plus commune est l'*aphasie motrice* avec ou sans agraphie.

a) Le type clinique le plus habituel consiste dans l'*association de l'aphasie à l'hémiplégie droite*. Que l'apparition soit brusque ou graduelle, les deux ordres de symptômes vont de pair. Ainsi l'aphasie peut se montrer complète, absolue, à la suite de l'ictus préparalytique, et, dans la suite, rétrocéder progressivement en même temps que les troubles moteurs, ainsi que cela a lieu dans le ramollissement cérébral ordinaire. La guérison toutefois peut rester incomplète : Charcot a vu la *cécité verbale* persister définitivement à la suite d'une hémiplégie droite, tandis que l'aphasie motrice concomitante disparut. Les observations de ce genre sont rares; les aphasies partielles définitives n'appartiennent pas aux faits communs de la syphilis du cerveau. Fournier cite un cas d'*agraphie*, qui s'améliora d'ailleurs rapidement. Ces faits se rat-

tachent à l'existence de ramollissements limités de l'écorce (Charcot) ou des fibres blanches sous-jacentes.

b) En opposition avec la variété précédente, se placent ici les *aphasies transitoires* et *curables* de la syphilis cérébrale. Ces accidents singuliers, conséquence de l'ischémie cérébrale, ont pour caractère particulier de se produire indépendamment de toute paralysie durable du côté des membres ou de la face. Parfois on note seulement un peu d'engourdissement du bras droit, d'embarras dans les mouvements de la langue, ou bien une faiblesse passagère dans tout le côté.

Le trouble aphasique est souvent très fugace; il dure un quart d'heure, quelques heures ou bien deux ou trois jours. Un malade de Fournier perdit la parole tout à coup au moment de donner une adresse à son cocher; il en recouvrait l'usage quelques minutes plus tard. Un employé de commerce observé par nous débuta de la façon suivante dans la syphilis cérébrale : en faisant une livraison chez un client, il se mit tout à coup à bredouiller, ne put s'expliquer, devint en même temps incapable d'écrire et de lire les chiffres; trois jours plus tard, il était revenu à son état normal. Dans une observation de Tarnowsky, on voit une femme perdre progressivement l'usage de la parole en l'espace de trois jours : survint alors une attaque apoplectiforme, à la suite de laquelle l'aphasie motrice s'accompagna d'agraphie et de cécité verbale; le traitement spécifique amena une guérison complète. Heilbronner a rapporté un cas d'aphasie compliquée de cécité et de surdité verbale, sans association de troubles moteurs, qui guérit de même entièrement.

C) L'artérite syphilitique du cerveau peut être la source d'accidents *apoplectiques* mortels à bref délai, dans certains cas même, foudroyants. Les plus nombreux se rattachent à la présence d'*anévrismes* artériels de la base. La rupture de tels anévrismes a pour conséquence l'inondation de l'espace sous-arachnoïdien à la face inférieure du cerveau : le sang peut faire irruption dans les méninges rachidiennes. Depuis que la ponction lombaire est entrée dans la pratique, on peut porter le diagnostic de ces *hémorragies méningées*, qui, autrefois, n'étaient guère reconnues qu'à l'autopsie. La mort a lieu au bout de quelques heures dans l'apoplexie, accompagnée parfois de mouvements convulsifs. Pour n'être pas très fréquent, ce mode de terminaison de la syphilis cérébrale ne constitue pas une rareté. Les faits de Lancereaux, Brault, Spillmann, Dieulafoy, etc., se rapportent pour la plupart à des individus jeunes infectés depuis peu de temps.

Les accidents graves qui ont leur source dans l'*oblitération* des artères cérébrales s'établissent d'une façon un peu différente. Ils sont précédés de prodromes à très longue échéance parfois, tels que : vertiges, hémiparésies, aphasies passagères; puis, après un ou plusieurs avertissements semblables, les malades tombent dans le coma et succombent. Les faits de ce genre s'observent surtout à la suite de la thrombose de l'artère basilaire : il en sera question plus loin à l'occasion de la syphilis bulbo-protubérantielle, qui mérite une mention spéciale.

Nonne a appelé l'attention, dans ces dernières années, sur l'apparition précoce de l'artério-sclérose chez certains sujets ayant eu la syphilis (*loc. cit.* p. 79). Anatomiquement, cette artério-sclérose est « impossible à distinguer de celle qui survient chez les sujets non syphilitiques ».

II. — *FORMES MÉNINGÉES*

A) ***Méningites diffuses***. — Nous décrirons ici, d'une part, les épisodes aigus de la syphilis méningée, dont les allures rappellent celles des méningites infectieuses — et d'autre part les formes chroniques, sans symptômes de localisation précise, qui ont pour note dominante les troubles intellectuels et psychiques.

1° **Méningites diffuses aiguës.** — D'après Lancereaux, ces méningites aiguës seraient par excellence les complications nerveuses de la période secondaire; elles auraient pour caractère de guérir le plus souvent, malgré leur gravité apparente. Nous avons dit que cette division de la syphilis en périodes ne devait pas être prise trop à la lettre, en ce qui concerne les localisations nerveuses. Mais, de fait, les accidents méningitiques dont il est question appartiennent le plus souvent aux premières phases de la syphilis cérébrale, et peuvent s'observer dans les premiers mois de l'infection. Ils se présentent sous deux types cliniques opposés : l'un d'*excitation* avec délire violent, l'autre de *dépression*, caractérisé par un état de *somnolence* ou de *coma* véritable. Il peut se faire d'ailleurs que ces deux états se combinent en alternant.

a) Les phénomènes de *dépression* sont les plus habituels ici. Heubner en a donné une excellente description. Après une phase de céphalées généralement d'une intensité très grande, le malade arrive à un état de torpeur complète. Inattentif à tout ce qui se passe autour de lui, le regard fixe, hébété, comme celui d'un homme ivre, il est parfois sujet à de courtes pertes de connaissance; et, bientôt contraint de garder définitivement le lit, il reste plongé dans un demi-sommeil perpétuel. Inerte et silencieux la plupart du temps, on le voit s'agiter par instants; ainsi vers le soir, la nuit principalement, il devient loquace: il a des divagations, sans violence de parole, comme dans le coma-vigil des typhoïdiques. A d'autres moments, on le voit se lever, chercher ses vêtements, sortir de la chambre. Vient-on à l'interpeller, il répond brièvement, souvent d'une manière raisonnable, d'autres fois sans à propos; il se laisse reconduire au lit sans résistance, puis retombe bientôt dans sa torpeur, gémissant par instants, se plaignant de violentes douleurs de tête.

Au cours de ces accidents cérébraux menaçants, parfois même dès leur apparition, on découvre fréquemment des symptômes paralytiques d'une haute signification. Ce sont surtout des paralysies dans le domaine des nerfs moteurs de l'œil : strabisme, ptosis, paralysie totale du nerf de la troisième paire, — ou bien une hémiplégie. Le plus habituellement alors les membres paralysés sont le siège d'un certain degré de contracture, quelquefois de secousses cloniques spontanées différentes des mouvements de l'épilepsie partielle. D'autres fois il se produit de véritables convulsions épileptiformes généralisées [1].

Pendant tout ce temps la santé générale reste relativement satisfaisante, bien que les malades se refusent souvent à manger. Heubner signale la fièvre comme possible, même une fièvre intense; mais c'est là un fait exceptionnel. et l'*apyrexie* resterait un élément de diagnostic important en pareil cas.

Le tableau clinique peut cependant réaliser au complet celui des méningites aiguës : hyperthermie, signe de Kernig, contracture de la nuque, attitude en

[1] Mercier. *Syphilis cérébrale à forme comateuse.* Thèse de Paris, 1875.

chien de fusil, lenteur du pouls, etc. En pareil cas, on songe plutôt à la méningite tuberculeuse ou à la méningite cérébro-spinale qu'à la syphilis. La ponction lombaire, pratiquée à ce moment donne un liquide limpide ou légèrement trouble qui renferme des *lymphocytes* en abondance (Widal et Le Sourd, Brissaud et Brécy, Galliard et d'Œlsnitz) (1).

Cet état peut se prolonger pendant plusieurs jours, jusqu'à deux, trois et quatre semaines. Mais il peut arriver aussi qu'il fasse place rapidement au *coma* le plus profond, avec résolution musculaire complète, anesthésie absolue et paralysie des sphincters. C'est là certes une des complications les plus redoutables de la syphilis cérébrale, car elle peut amener la mort à brève échéance. Toutefois, et ceci est un fait bien digne de remarque, *la terminaison fatale est relativement rare dans ces formes méningées initiales de la syphilis cérébrale* (Heubner, Lancereaux). La guérison a souvent lieu, et cela même spontanément, en l'espace de trois à quatre semaines en moyenne. Inutile d'ajouter que le traitement spécifique doit être appliqué dans toute sa rigueur aussitôt reconnue la nature de phénomènes aussi graves; et ce qui précède justifie la recommandation du professeur Fournier, de songer toujours à la syphilis possible comme cause de coma.

La guérison peut être complète ; d'autres fois le malade sort de cette terrible crise, conservant de l'embarras de la parole, une certaine obnubilation intellectuelle. Il peut être victime de nouveaux accidents cérébraux sous une autre forme, à plus ou moins longue échéance, surtout si l'on n'intervient pas énergiquement.

b) Les symptômes d'*excitation psychique* sont relativement fréquents dans la syphilis du cerveau. Dans certains cas ils en marquent le début sous forme de *délire violent* avec phénomènes ataxo-adynamiques. Le premier diagnostic qui se présente à l'esprit dans un cas de ce genre n'est point non plus celui de syphilis. « On dirait un délire de fièvre, ou bien encore un délire de méningite, d'encéphalite commençante (Fournier). » Dans un fait rapporté par Cornil, un jeune homme de 18 ans présenta des symptômes qui firent songer successivement à la fièvre typhoïde, à la méningite tuberculeuse, au mal de Bright avec urémie. Bientôt survint un accès convulsif, auquel succéda un état comateux qui aboutit à la mort trois jours plus tard ; l'autopsie révéla une pachyméningite gommeuse.

Dans certaines formes, l'excitation violente est accompagnée d'accidents paralytiques qui traduisent nettement une localisation du côté de la base. Tel est le cas de Luton : au délire furieux d'action et de parole se joignit une paralysie du moteur oculaire externe. Tous les accidents disparurent sous l'action du traitement.

On ne saurait dire avec certitude s'il existe un rapport constant entre la forme clinique et la localisation anatomique de ces méningites. Il semblerait que les phénomènes de dépression fussent plutôt en relation avec les méningites de la base; les phénomènes d'excitation, avec celles de la convexité. D'ailleurs il n'y a pas de limites tranchées entre ces deux formes.

2° **Méningites diffuses chroniques.** — Ce groupe comprend, au point de vue anatomique, des pachyméningites, des méningo-encéphalites gommeuses

(1) Widal et Le Sourd. *Soc. méd. des hôp.*, 21 février 1902. — Brissaud et Brécy. *Soc. méd. des hôp.*, 14 mars 1902. — Galliard et d'Œlsnitz. *Soc. méd. des hôp.*, 12 juin 1905.

disséminées, des syphilomes corticaux en nappe. Les troubles mentaux, associés tôt ou tard à une déchéance générale, forment ici le fond du tableau. Répétons à ce propos que nos divisions nosographiques sont souvent artificielles, et que des convulsions, des paralysies limitées, indiquant une localisation précise, viennent souvent, à un moment donné, se superposer aux troubles en question ; à moins que ceux-ci, au contraire, n'apparaissent en second lieu.

Certains accidents psychiques, observés chez les syphilitiques, ne sont que des coïncidences ou du moins n'ont que des relations indirectes avec la vérole (syphilophobie, hypocondrie simple, etc.). Les accidents mentaux de la syphilis ont pour caractère fondamental d'appartenir à la catégorie des *aliénations mentales organiques* (1), soit de par leurs manifestations cliniques propres, soit de par l'association des autres symptômes cérébraux qui évoluent parallèlement à eux (Mairet).

a). La *déchéance intellectuelle*, souvent rapide et profonde, marche parfois de pair avec les accès d'épilepsie. Il n'est pas rare qu'elle apparaisse dès les premières attaques. Mais elle peut aussi précéder les manifestations épileptiques ou exister toujours indépendamment de celles-ci. On sait aujourd'hui que la syphilis cérébrale peut débuter de cette manière (2). Un individu, sans présenter le moindre délire, commence tout à coup à commettre des erreurs, des oublis dans sa profession, des incorrections dans sa conduite; toutes ses facultés intellectuelles subissent un amoindrissement, comme une sorte de retour à l'état infantile. Sa mémoire est profondément troublée; et les événements de date récente surtout lui échappent. Le professeur Fournier a rapporté des exemples très nets de cette *amnésie syphilitique*. Dans l'ordre moral, il se produit un changement de même sens, se traduisant par un état d'apathie, d'indifférence, que viennent interrompre sans motif des accès de violence inaccoutumés. Un tel état psychique mérite toujours d'être pris en considération; car il est le prodrome par excellence des affections organiques du cerveau.

Dans les cas extrêmes, toutes les fonctions cérébrales paraissent anéanties, et les malades demeurent plongés dans un état de *stupeur* véritable (Lancereaux). D'autres fois ils évoluent vers la *démence*; et le tableau clinique, ainsi que nous le verrons, se rapproche plus ou moins de celui de la paralysie générale.

b). Incontestablement plus rares sont les *troubles vésaniques* proprement dits, que l'on peut légitimement qualifier de syphilitiques. Ils se montrent comme un épisode surajouté au cours d'une syphilis cérébrale déjà en voie d'évolution; ou bien au contraire ils ouvrent la série des accidents, et conservent pendant un temps plus ou moins long les apparences de la folie simple.

Généralement l'apparition du délire se fait brusquement (Mairet). Un malade observé par Rayer prend tout à coup les passants pour « des revenants, des fantômes ». Dans d'autres cas, une agitation furieuse se déclare soudainement (Luton, Calmeil). Parfois aussi l'aliénation se constitue d'une façon lente et graduelle, avec des intervalles de lucidité (Foville).

Considéré en lui-même, ce délire présente d'ailleurs des aspects cliniques très variés que l'on pourrait ramener avec Mairet à trois formes principales :

(1) MAIRET. *Aliénation mentale syphilitique*. Paris, 1893.
(2) FOURNIER. *La syphilis du cerveau*. Paris, 1878, p. 272.

excitation maniaque simple — excitation maniaque avec idées délirantes — état dépressif avec mélancolie.

Quelle que soit sa forme clinique, le délire ici est *toujours général*. Il n'existe pas une seule observation de vésanie syphilitique ayant affecté la forme systématisée, partielle ou monomaniaque (Mairet, Fournier).

On a relevé la *fréquence des hallucinations* d'une façon générale : hallucinations intéressant non seulement l'ouïe et la vue, mais encore et surtout peut-être la sensibilité générale (Mairet), sous forme de douleurs périphériques ou viscérales, qui peuvent provoquer l'éclosion du délire ou du moins influer sur la direction de celui-ci.

Enfin les différents délires symptomatiques des lésions syphilitiques du cerveau présentent une particularité commune dont l'importance ne saurait échapper : c'est l'*affaiblissement précoce et rapide de l'intelligence*, qui, trahi au début déjà par l'incohérence ou la niaiserie des conceptions, aboutit fatalement à une échéance, très variable il est vrai, à la *démence* caractérisée. Cette déchéance intellectuelle à elle seule indique déjà la nature organique de l'aliénation mentale (Mairet).

Mais la folie syphilitique n'est le plus souvent qu'un fragment, qu'un épisode de la syphilis cérébrale, et les symptômes somatiques qui forment son cortège habituel servent beaucoup mieux à la caractériser que les considérations précédentes, touchant ses divers aspects cliniques. L'association clinique la plus commune est la suivante : *délire*, *démence* et *troubles paralytiques localisés*. Ces paralysies localisées peuvent être des monoplégies, des hémiplégies complètes. Dans certains cas de lésions disséminées, le délire se joint à des troubles paralytiques du côté des nerfs moteurs de l'œil. L'examen du fond de l'œil révèle parfois l'existence d'une névrite optique.

Dans les formes mentales de la syphilis cérébrale, l'intervention du traitement peut amener un véritable changement à vue dans un très bref délai (Fournier). Mais, d'une façon générale, on peut dire que l'apparition des désordres mentaux dans la syphilis du cerveau est d'un pronostic fâcheux. Dans un bon nombre de cas, on obtient, il est vrai, une guérison incomplète : les troubles vésaniques à proprement parler disparaissent, mais l'intelligence demeure très amoindrie, les troubles moteurs concomitants ne se dissipent pas entièrement. Les récidives sont d'ailleurs à prévoir.

Pseudo-paralysie générale syphilitique. — Cette expression, proposée par Fournier, a été critiquée sous prétexte qu'elle prêtait à confusion. Klippel fait remarquer que ceux qui l'ont attaquée ne semblent pas s'être aperçus que la réfutation du mot « laissait la chose intacte ». Il existe, en effet, quelques observations où le diagnostic de paralysie générale, légitimement porté pendant la vie, a été infirmé par l'autopsie, qui a montré des lésions syphilitiques du cerveau et des méninges. C'est à ces faits seulement que le terme en question convient; et Fournier ne prétend pas que la paralysie générale, qui apparaît chez les anciens syphilitiques, ne soit pas la vraie. Rumpf lui-même, qui ne lui ménage pas ses critiques, et qui n'hésite pas à décrire la démence paralytique dans la syphilis du cerveau, reconnaît ailleurs l'existence de certaines formes de syphilis cérébrale reproduisant tout à fait le tableau de la démence paralytique : il les place parmi les affections cérébrales « sans symptômes de localisation ». Plus loin, il parle de la difficulté de distinguer ces cas de la démence paralytique! On voit que sur ce point au moins l'accord pourrait se faire.

[*H. LAMY.*]

Fournier a indiqué les caractères différentiels de cette pseudo paralysie générale syphilitique. Elle s'accompagne de céphalées violentes, de paralysies localisées des membres, de convulsions partielles, de paralysies oculaires, en rapport avec des lésions gommeuses disséminées du cerveau : rien de tel dans la paralysie générale vraie non compliquée. Les troubles de la parole sont le fait de véritables paralysies glosso-labiées, et ne rappellent que de loin ceux de la démence paralytique; le délire des grandeurs est beaucoup plus rare, les rémissions dans la marche sont plus fréquentes et plus longues que dans celle-ci. Enfin, l'action du traitement spécifique peut s'y faire sentir très nettement. Les difficultés du diagnostic peuvent néanmoins être très réelles, surtout à une période avancée, et lorsqu'on n'a pas assisté à l'évolution de la maladie : c'est alors qu'on peut avoir des surprises d'autopsie, comme dans les faits de Foville, Desnos, Schüle, Mairet [1].

Nous n'avons pas à discuter ici les opinions émises au sujet de la nature de la paralysie générale. Nous dirons seulement que les arguments histologiques produits par Rumpf, Mahaim, en faveur de la nature spécifique de cette maladie, sont sans valeur : rien de plus banal que l'infiltration leucocytique dans la gaine des petits vaisseaux de l'écorce cérébrale. Pour nous, l'opinion la plus satisfaisante qui ait été émise sur ce point est celle de Klippel [2]. La paralysie générale est « une infection banale qui se greffe souvent sur des cerveaux préalablement altérés par le surmenage, l'alcoolisme, etc. La même encéphalite peut compliquer les lésions scléro-gommeuses de la syphilis à titre d'infection secondaire ». En ce cas la clinique nous montre l'association des signes de la paralysie générale et ceux de la syphilis cérébrale. « Chaque fois, dit Klippel, qu'un malade présente, dès le début, une paralysie marquée des membres, du moteur oculaire commun, des cordes vocales, une aphasie complète, une glossoplégie totale, la paralysie générale est associée à d'autres lésions locales qui commandent ces paralysies. » Il y aurait peut-être intérêt à reprendre l'étude de la pseudo-paralysie générale syphilitique à la lumière de cette notion nouvelle.

B) ***Méningites circonscrites. Gommes cérébro-méningées.*** — Les lésions limitées ayant leur point de départ dans les méninges peuvent se développer sans donner lieu à aucun symptôme, ou bien ne se traduire que par des troubles vagues qui ne permettent pas un diagnostic : on les découvre quelquefois par hasard à l'autopsie. Il en est ainsi en particulier quand elles siègent dans les régions dites indifférentes du cerveau. En d'autres points au contraire elles se traduisent par des signes spéciaux : nous distinguerons à ce point de vue les lésions de la *base* et celles de la *convexité*.

1° **Méningites, gommes de la base.** — Les *paralysies des nerfs crâniens* sont ici les symptômes cardinaux. Elles sont isolées ou s'associent aux *paralysies des membres*, sous forme d'hémiplégies, plus rarement de monoplégies ou de paralysies bilatérales. Accessoirement peuvent s'observer d'autres phénomènes que nous retrouverons au premier plan au contraire dans la catégorie suivante : les convulsions et les troubles intellectuels. Beaucoup plus inconstants se ren-

(1) Voir MAIRET. *Aliénation mentale syphilitique*, p. 47 et suiv. Paris, Masson, 1893.

(2) KLIPPEL. Article SYPHILIS CÉRÉBRALE du *Traité de méd. et de thérap.*, p. 777. Paris, Baillière, 1901. — Les paralysies générales progressives. *Monographies cliniques.* Paris, Masson, 1898.

contrent encore certains accidents, tels que les vertiges, les vomissements, la polyurie, qui ne sont spéciaux à aucune forme de syphilis cérébrale.

a) Les anomalies dans le domaine des *nerfs crâniens* l'emportent ici par leur signification sur tous les autres symptômes; et les données cliniques sont en conformité avec celles de l'anatomie pathologiqne à cet égard; car celle-ci nous enseigne que l'espace interpédonculaire et la région du chiasma sont le siège de prédilection des néoformations syphilitiques. Les *paralysies des nerfs moteurs de l'œil* sont les plus fréquentes.

La *paralysie du moteur oculaire commun* est, parmi les accidents paralytiques de la syphilis cérébrale, un des plus fréquents et en tout cas le plus caractéristique. Son existence à elle seule doit faire soupçonner la vérole (Lancereaux); elle en est comme la signature (Ricord, Fournier). On la rencontre *totale* et *complète*, mais ceci est l'exception. Dans la règle, les paralysies syphilitiques de la troisième paire se montrent *partielles* et *incomplètes* (Fournier). Très habituellement la musculature interne de l'œil est intéressée à un degré quelconque dans ces paralysies incomplètes : la pupille est plus ou moins dilatée; les mouvements réflexes de l'iris sont paresseux, sinon abolis; l'accommodation se fait mal. Il est possible même que la paralysie de l'iris et du cristallin existe seule; mais ceci se voit surtout comme reliquat d'une paralysie antérieure.

Il semble que l'on doive admettre *a priori* que ces paralysies dissociées reconnaissent pour cause l'altération de centres distincts. Il n'en est rien cependant; et l'on sait que les infiltrations syphilitiques du tronc nerveux lui-même, à la base du crâne, peuvent les produire (Oppenheim). On peut même avancer que c'est là le mode d'altération de beaucoup le plus habituel. Il convient de faire remarquer que la dissociation paralytique ne va jamais aussi loin d'ailleurs que dans les affections systématiques : le ptosis absolument pur est rare; on n'observe généralement pas la paralysie isolée de telle ou telle fonction des muscles internes (accommodation, réflexes lumineux). Nous avons vu cependant que Babinski et Charpentier avaient attiré l'attention sur la fréquence des troubles pupillaires chez les syphilitiques, en particulier sur la perte des réflexes lumineux; mais il s'agit là d'un phénomène bilatéral, qui n'a vraisemblablement pas pour cause une lésion de la 3e paire.

La paralysie de la troisième paire est un accident *de début* de la syphilis cérébrale. La plupart du temps elle est précédée de céphalées violentes; assez souvent elle se produit au cours même d'une crise de ce genre. Dans un fait qui nous est personnel, la paralysie de l'oculo-moteur, accompagnée de ptosis, est survenue au début d'une syphilis cérébrale d'une façon passagère et périodique, accompagnée chaque fois de céphalées violentes hémi-crâniennes; si bien qu'on pouvait croire à une migraine ophtalmoplégique [1].

Dans la règle, cette paralysie est *transitoire*; elle est un des accidents dont la thérapeutique a le plus facilement raison, et il paraît être dans sa destinée naturelle d'aller en s'atténuant, sinon de guérir complètement, alors même qu'elle n'est pas traitée. Fournier a vu cependant des paralysies de ce genre, rebelles à tout traitement, persister définitivement.

Peut-elle rester un accident isolé de la vérole du côté de l'encéphale? Cela s'observe, il est vrai, et dans les cas traités principalement; mais il est rare qu'il en soit ainsi d'une façon définitive au moins. Dans la règle, la paralysie

[1] *Soc. méd. des hôp.*, 1902.

du moteur oculaire commun se combine à d'autres symptômes : on rencontre dans une proportion assez élevée l'*hémiplégie croisée* (syndrome de Weber) par lésion pédonculaire. Plus rarement, l'hémiplégie est du même côté.

On a noté aussi la coexistence de plusieurs paralysies oculaires : troisième et sixième paires du même côté, par exemple. Fournier a vu, paralysés en même temps : l'oculo-moteur, le moteur oculaire externe droit et le moteur externe du côté gauche.

Le *facial* et le *trijumeau* sont, après les nerfs moteurs de l'œil, ceux que la syphilis atteint le plus fréquemment. Leurs lésions paraissent à peu près aussi communes que celles du moteur oculaire externe, et plus fréquentes que celles du pathétique. La *paralysie faciale*, envisagée seulement ici, est la paralysie *périphérique* avec participation de l'orbiculaire; elle est parfois durable et s'accompagne alors, à la longue, d'atrophie musculaire, d'abolition des réactions électriques (Ziemssen, Heubner), de réaction de dégénérescence (deux cas d'Oppenheim, Charcot et Gombault). Elle peut se montrer tout d'abord sans autre symptôme, et cela quelquefois d'une façon précoce. Dans un cas, dû à Gilles de la Tourette et Hudelo, elle se déclara en même temps que la roséole. On aurait pu croire à une paralysie faciale vulgaire, mais elle n'était que le prélude d'une série d'accidents : céphalée terrible, état demi-comateux et finalement hémiplégie. Il en fut de même dans un cas de Gilbert où l'autopsie fit découvrir une méningite gommeuse de la base [1]. Les paralysies faciales observées chez les syphilitiques dans la période secondaire sont-elles toujours dues à des lésions intracrâniennes du nerf? On ne saurait l'affirmer; mais il est à retenir qu'un certain nombre de ces paralysies s'accompagnent de céphalées violentes, de phénomènes de somnolence étrangers à la paralysie faciale ordinaire. Thibierge et Ravaut, en pratiquant l'examen du liquide céphalo-rachidien dans un cas de paralysie faciale survenu au 6e mois, n'ont-ils pas constaté l'existence d'une lymphocytose très abondante, qui se montra beaucoup plus discrète 5 semaines plus tard, alors que la paralysie était en voie de guérison [2]?

On pourrait faire les mêmes remarques à propos des anomalies dans le domaine du *trijumeau*. On les trouve mentionnées dans quelques cas, sous forme d'anesthésie d'une moitié du visage (Leudet, von Graefe, etc.), de phénomènes d'excitation, fourmillements, hyperesthésie; de tic douloureux de la face (Huguenin); ou encore de troubles trophiques graves du côté de l'œil (Leudet, Oppenheim).

Les *troubles de la vision* sont intimement liés aux altérations des conducteurs de la base; il est rare qu'ils reconnaissent pour cause une lésion des *centres* cérébraux. Fournier leur assigne une fréquence de 13 pour 100, proportion bien inférieure à celle des paralysies de la troisième paire: les lésions sont rencontrées avec une fréquence bien supérieure, si l'on tient compte des altérations histologiques (12 fois sur 17 cas, Uhthoff).

La *diminution de l'acuité visuelle* est relativement fréquente; on la trouve généralement inégale d'un côté à l'autre. Elle peut s'aggraver jusqu'à l'*amblyopie*, la *cécité* même. Traités dès le début, ces troubles de la vision, si

[1] E. Boix. *Archives gén. de Médecine*, février 1894, p. 152.
[2] Thibierge et Ravaut. *Soc. méd. des hôp.*, 21 novembre 1902.

sévères soient-ils, peuvent disparaître plus ou moins complètement avec les accidents cérébraux généralement graves qui les accompagnent; mais le champ visuel peut n'être pas recouvré dans sa totalité. Rarement la cécité demeure définitive et l'*atrophie optique* est constatée à l'ophtalmoscope.

Les modifications partielles *du champ visuel* présentent ici un intérêt tout particulier. Elles s'observent sous les formes suivantes : rétrécissement concentrique irrégulier, échancrures irrégulières, hémianopsie temporale; enfin, très exceptionnellement, hémianopsie homonyme. Souvent la vision n'est abolie qu'en partie dans les régions du champ visuel lésées, de même qu'elle n'a pas son acuité normale dans celles qui sont conservées. Les intéressantes recherches d'Uhthoff(1) ont montré que ces différents changements d'étendue dans le champ de la vision étaient en rapport avec le mode d'infiltration gommeuse du nerf optique.

L'*hémianopsie temporale* a été vue par Gehrhardt, Oppenheim, Siemerling, Uhthoff : elle s'est montrée constamment en rapport avec l'infiltration de l'angle antérieur du chiasma. L'*hémianopsie homonyme* n'a été rencontrée que 2 fois sur 150 observations dépouillées par Uhthoff; sur 17 cas personnels, cet auteur ne l'a observée qu'une fois : l'autopsie révéla, dans l'hémisphère du côté opposé, des lésions très étendues dont le symptôme hémianopsie dépendait vraisemblablement. Oppenheim a également vu l'hémianopsie homonyme d'une façon transitoire; il n'hésite pas, dans le cas observé par lui, à rapporter ce symptôme à une lésion gommeuse des bandelettes.

Les variations parfois considérables auxquelles sont sujettes ces déformations du champ visuel constituent leur caractère le plus spécial. Nous n'en voulons pour exemple que l'intéressante observation d'Oppenheim(2); suivi pendant deux ans, le malade présenta successivement : un rétrécissement concentrique irrégulier, puis une hémianopsie bilatérale homonyme gauche typique; celle-ci s'améliora dans la suite par le traitement, et le champ visuel s'étendit de nouveau vers la gauche avec irrégularité. Chez un malade de Gehrhardt, une hémianopsie du même genre succéda à une amaurose complète.

A ces altérations multiples de la vision correspondent, mais non toujours, des *modifications du fond de l'œil*. Celles-ci ne manquent pas de se produire lorsque les troubles visuels persistent longtemps. Inversement, elles peuvent exister, au début surtout, sans anomalie apparente de la fonction : aussi l'examen de la papille s'impose-t-il chaque fois que la syphilis cérébrale est soupçonnée. On trouve signalées : la *stase papillaire* (15 fois sur 150 observations, Uhthoff) — la *neuro-rétinite* (7 fois) — l'*atrophie simple* (10 fois). Oppenheim fait observer que l'atrophie papillaire ici est souvent unilatérale; Galezowski avait déjà fait la même remarque en ce qui concerne la névrite.

Il importe de ne point confondre ces différents aspects de la rétine, conséquences de lésions *intra-crâniennes*, avec ceux qui résultent des déterminations *primitivement oculaires* de la vérole. Galezowski a montré quelle était la fréquence des altérations choroïdo-rétiniennes dans la syphilis. Celles-ci peuvent produire également des amblyopies, des réductions du champ visuel, des atrophies rétiniennes, etc.

(1) Uhthoff. *Ueber die bei der Syphilis des Centralnervensystems vorkommenden Augenstörungen.* Leipzig, Engelmann, 1893.
(2) Oppenheim. *Berliner klin. Woch.*, 1889.

b). Les méningites, les gommes de la base peuvent intéresser les faisceaux moteurs au niveau des pédoncules, de la protubérance, du bulbe, en même temps que les nerfs cérébraux du même côté. Il en résulte des *paralysies des membres*, croisées par rapport aux nerfs intéressés : les plus exposés à cet égard vont de la 3ᵉ à la 8ᵉ paire. Ainsi toute une variété d'hémiplégies alternes ressortissent à la syphilis. Signalons en premier lieu la plus importante, l'*hémiplégie alterne de Weber*, qui résulte d'une lésion du faisceau pyramidal et de l'oculo-moteur au niveau du pédoncule : Uhthoff en a rencontré 12 observations. On voit parfois cette hémiplégie alterne succéder à une phase comateuse grave, à un ictus apoplectique. D'autres fois, elle se développe insensiblement; les paralysies oculaires se montrent d'abord, puis la faiblesse envahit les membres du côté opposé. Parfois ces accidents se développent avec un concours de phénomènes cérébraux graves, paralysies multiples des nerfs cérébraux, états comateux, crises épileptiformes, qui commandent une grande réserve à l'égard de leur pronostic. Elles se montrent, il est vrai, influençables par le traitement, mais au début seulement, et les rechutes sont fréquentes. Les autopsies ont révélé des lésions cérébrales diffuses (Siemerling, Pick), mais c'est presque toujours de la lésion pédonculaire que dépend le syndrome de Weber.

On observe encore le strabisme interne (par paralysie de la sixième paire) associé à une hémiplégie croisée (11 cas, Uhthoff); l'*hémiplégie alterne de Millard-Gübler* intéressant le facial d'un côté et les membres du côté opposé (Lancereaux, Leudet); l'anesthésie douloureuse dans le domaine du trijumeau en même temps qu'une paralysie des membres du côté opposé (Pick), etc. Les lésions spécifiques plus étendues ou plus profondes de la région peuvent produire des troubles bilatéraux du côté des membres. L'étude de la Syphilis bulbo-protubérantielle dans son ensemble sera d'ailleurs l'objet d'un chapitre à part.

2° **Méningites, gommes de la convexité.** — Au premier rang figure ici l'*épilepsie*, à laquelle viennent se joindre souvent des *paralysies* de la face et des membres offrant certaines particularités. Les troubles mentaux dont il a été question peuvent se superposer à ces désordres moteurs. Enfin les céphalées, les vertiges, les nausées, vomissements, les troubles de la santé générale qui forment le cortège habituel des néoplasies cérébrales à développement rapide, s'observent ici à un haut degré.

a) L'*épilepsie* est généralement reconnue comme la manifestation la plus constante des lésions corticales syphilitiques. Dans 26 cas de ce genre, Heubner l'a rencontrée 20 fois. Charcot, Fournier, Echeverria, ont formellement exprimé la même opinion.

Il paraît avéré qu'une attaque d'épilepsie franche, survenant au cours d'une santé parfaite, peut être le premier incident révélateur des lésions cérébrales de la vérole (Fournier). Mais c'est là un fait exceptionnel. Tout le cortège des phénomènes prémonitoires que nous connaissons précède presque toujours la première manifestation convulsive.

L'épilepsie symptomatique de la vérole présente-t-elle quelque caractère distinctif? Cette question, d'un si haut intérêt, a vivement préoccupé les auteurs. Voici dans quelle mesure on peut y répondre actuellement. La syphilis peut engendrer toutes les formes connues du mal comitial, depuis les vertiges et les absences du petit mal jusqu'aux grands accès convulsifs et aux équivalents psychiques de ceux-ci (Féré). Mais on admet généralement que les accès

convulsifs *partiels* sont particulièrement fréquents dans les méningo-encéphalites intéressant la convexité, ce qui se conçoit aisément, étant donnée la forme habituellement circonscrite des lésions et leur localisation assez commune aux centres rolandiques.

Telle n'est pas l'opinion de Nonne[1] : d'après cet auteur, les lésions corticales circonscrites de la syphilis donnent lieu bien plus souvent aux convulsions générales qu'à l'épilepsie jacksonienne. De plus les manifestations convulsives s'observeraient aussi bien dans les méningites de la base que dans celles de la convexité.

Quoi qu'il en soit c'est surtout dans sa marche et dans les *associations symptomatiques* qu'elle présente que l'épilepsie syphilitique offre des particularités importantes à connaître en vue du diagnostic. On peut les résumer dans les deux propositions suivantes :

1° L'épilepsie symptomatique des lésions syphilitiques de l'écorce présente une marche en quelque sorte *progressivement accélérée*. L'intervalle des accès diminue avec le temps. Abandonnée à elle-même, la maladie aboutit, dans les formes graves, à des crises en série, puis à un état de mal confirmé qui se termine par un coma rapidement mortel : témoin l'observation de Mallet[2].

Certes l'intervention hâtive d'un traitement spécifique énergique peut modifier cette évolution précipitée. Mais ou bien elle aura pour effet de faire franchement rétrocéder les accidents, ou bien au contraire elle sera inefficace, ce qui n'est pas absolument rare. Dans tous les cas, jamais, peut-on dire, l'épilepsie syphilitique ne présente d'une façon durable la marche en quelque sorte monotone, avec retour périodique des accès, qui s'observe souvent dans l'épilepsie commune ;

2° *L'épilepsie symptomatique de la syphilis cérébrale n'existe à l'état de symptôme isolé que pour un temps limité.* Elle s'associe à un moment donné à divers accidents cérébraux pour la plupart étrangers au mal comitial ordinaire. Ce sont, par exemple, les *paralysies* corticales, qui, d'abord transitoires et consécutives aux accès, peuvent à la longue persister dans leurs intervalles, — les *troubles psychiques* variés dont il a été question plus haut. Dans aucune autre variété du mal comitial, les *fonctions intellectuelles* ne sont atteintes d'une façon aussi précoce et aussi profondément.

Il est en outre une combinaison possible et d'une grande valeur significative dans l'espèce, c'est celle de l'épilepsie avec les *troubles oculaires*. Les néoformations corticales, quel que soit leur siège, peuvent entraîner des modifications du côté du nerf optique lui-même, à la façon des tumeurs cérébrales agissant par compression. L'examen du fond de l'œil s'impose ici d'autant plus que l'état de la vision ne correspond pas toujours à la gravité des lésions. Lorsque la *névrite optique* coexiste avec une épilepsie partielle franche, on pourrait presque affirmer l'existence d'une lésion syphilitique des circonvolutions (H. Jackson, Fournier).

Quant à la marche de cette épilepsie *associée*, elle présente un certain nombre de variétés. Il peut arriver que l'adjonction des accidents cérébraux, dont il a été question, aux phénomènes convulsifs, n'ait lieu que d'une façon tardive. D'autres fois, au contraire, l'épilepsie n'est qu'un phénomène secondaire.

(1) Nonne. *Loc. cit.*, p. 99.
(2) Mallet. *Contribution à l'étude de l'épilepsie syphilitique.* Thèse de Paris, 1891.

Tout ce qui précède se rapporte seulement aux convulsions symptomatiques de lésions cérébrales (Gommes, méningites). Fournier[1] et tout récemment Nonne[2] ont appelé l'attention sur une autre variété d'épilepsie observée chez les syphilitiques, qui logiquement ne devrait pas trouver place ici, mais que nous signalerons en passant. Il s'agit de crises convulsives, n'ayant vraisemblablement pour origine aucune lésion organique, qui ne se distinguent en rien du mal comitial vulgaire, et sur lesquelles d'ailleurs le traitement spécifique est sans effet. Suivant Fournier cette épilepsie survient à une époque avancée de l'infection : il propose la dénomination d'*épilepsie parasyphilitique*. Nonne déclare qu'elle peut survenir à toute époque de l'infection et la considère comme due à l'action du poison spécifique sur les centres. On pourrait ouvrir à ce sujet la même discussion qu'à propos de la Paralysie générale.

b). Les *paralysies motrices* qui succèdent aux altérations primitivement *corticales* de la syphilis se distinguent par les particularités suivantes :

Elles se développent lentement, la plupart du temps, et restent incomplètes. Parfois cependant elles font suite immédiatement à un accès d'épilepsie; mais elles ne succèdent jamais à un ictus apoplectique à la façon des paralysies cérébrales d'origine vasculaire. Les paralysies *partielles*, sous forme de *monoplégies*, intéressant le bras, la face ou la jambe, sont particulièrement fréquentes ici. Ce sont des *parésies*, une simple faiblesse, de la lourdeur d'un membre. Une exagération notable des réflexes tendineux, souvent même un certain degré de contracture permanente, ne manquent pas de les accompagner d'une façon précoce. Ces phénomènes spasmodiques, liés à l'irritation corticale, sont loin d'indiquer toujours, en pareil cas, la dégénération descendante des faisceaux moteurs correspondants. Ajoutons que les paralysies dans le domaine des nerfs cérébraux n'appartiennent point aux variétés cliniques envisagées ici. Lorsque la face est intéressée, le territoire du facial supérieur reste indemne, suivant le mode des paralysies cérébrales.

Les *troubles de la parole*, fréquents lorsque la face est paralysée, sont avant tout des phénomènes d'ordre moteur. L'inaptitude motrice de la langue et des lèvres se traduit par la lenteur hésitante, l'embarras du parler; de la dysarthrie. L'aphasie vraie est rare ici, au moins en tant que phénomène durable. On a cependant signalé l'aphasie motrice typique comme conséquence possible des méningites syphilitiques de la convexité. Lorsque le symptôme *aphasie* se trouve ainsi réalisé au grand complet par une lésion qui touche les centres du langage, il peut se présenter combiné à l'*hémiplégie droite* et à l'*épilepsie partielle* (Bourceret et Cossy, 1873, Francesco, 1893). Un tel syndrome est assez significatif au point de vue de la localisation corticale.

SYPHILIS BULBO-PROTUBÉRANTIELLE

Cette localisation passe pour être rare : certes les *gommes* du bulbe et de la protubérance sont des curiosités pathologiques; mais il n'en est pas de même des lésions artérielles. La grande majorité des faits publiés se rapporte ici à la

(1) A. Fournier. Épilepsie parasyphilitique, *Revue neurologique*, 1893, p. 617.
(2) Nonne. *Loc. cit.*, p. 202.

thrombose de l'artère basilaire ou de ses branches. En ne tenant compte que des observations suivies d'autopsies, nous avons trouvé facilement une trentaine de cas de syphilis du bulbe et de la protubérance parmi les publications de ces dernières années [1].

Forme artérielle. — Les *prodromes* sont habituels, et souvent significatifs : céphalées d'une violence particulière, vertiges, nausées, embarras de la parole, dû à la difficulté d'articuler les mots : tels sont les symptômes avertisseurs les plus communs. Le malade titube, bredouille, ses idées paraissent confuses : on le prend pour un homme ivre. Puis il tombe frappé d'un ictus apoplectique, ou bien en quelques heures il est atteint d'une paralysie plus ou moins étendue.

Au cas d'oblitération complète d'une artère principale, le malade reste plongé dans le coma : la respiration s'embarrasse, la congestion pulmonaire se développe rapidement, la température s'élève et la mort survient en quelques jours (Joffroy et Létienne, Mongour et Gentès, G. Lion, Leyden [2], ou même en quelques heures. Dans les faits qui précèdent on nota un ramollissement rouge de la protubérance, en rapport avec un thrombus récent des grosses artères (basilaire, vertébrale). La mort peut résulter aussi de l'anémie brusque du bulbe, et avoir lieu avant que le ramollissement ait eu le temps de se produire (cas de Bacologlu) [3]. Dans un fait qui nous est personnel (Thèse de Paris, 1895), le malade, atteint de paraplégie syphilitique, mourut subitement; et nous avons cru trouver l'explication de cette mort dans l'oblitération des artérioles du bulbe.

Les troubles paralytiques observés chez les malades qui survivent se présentent sous la forme d'hémiplégies totales, de paralysies des quatre membres et de la face (Hoppe), plus rarement de monoplégies. Ils ne se différencient point par leurs caractères propres des paralysies d'origine cérébrale; mais ils sont accompagnés de symptômes plus spéciaux, en rapport avec la région atteinte. Ce sont : les *paralysies des nerfs bulbo-protubérantiels*, qui, au cas d'hémiplégie associée, se présentent sous la forme de paralysies *alternes* (paralysie croisée du facial et des membres, strabisme interne et hémiplégie du côté opposé, anesthésie croisée dans le domaine du trijumeau); — les *troubles de la parole* qui sont ici beaucoup plus d'ordre *dysarthrique* ou *anarthrique* que d'ordre aphasique à proprement parler, et qui vont de pair avec la paralysie de la langue et des lèvres; — les troubles de la *déglutition*, de la *mastication*. Dans un fait récent de Babinski [4], le malade présenta, en même temps que des troubles de déglutition, une hémiparésie avec hémianesthésie droites, et de l'hémiasynergie du membre inférieur gauche avec latéropulsion de ce côté. La mort survint au bout de 12 jours, et l'autopsie montra quatre foyers de ramollissement dans la moitié gauche du bulbe. A moins de lésions cérébrales associées, tout ce syndrome protubérantiel se présente avec une intégrité complète de l'intelligence.

L'affection peut durer des mois, des années; elle peut présenter des alterna-

[1] H. Lamy. Syphilis bulbo-protubérantielle. *Tribune médicale*, 21 novembre 1903. On trouvera dans cette Revue toutes les indications bibliographiques relatives à ce sujet.

[2] Joffroy et Létienne. *Arch. de méd. expérim.*, 1891, p. 416. — Mongour et Gentès. *Soc. d'Anat. et de Physiol. de Bordeaux*, 10 et 17 juillet 1899. — G. Lion. *Soc. méd. des hôp.*, 13 janvier 1899. — Leyden. *Zeitsch. f. klin. Med.*, Bd V, Hft 2, S. 170.

[3] Bacologlu. *Presse méd.*, 1er mars 1899.

[4] Babinski. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, n° 6, nov.-déc. 1902.

tives d'amélioration et de rechutes; mais la plupart des cas évoluent rapidement; de plus, l'action du traitement paraît ici très limitée, et c'est là certainement une des formes les plus graves de la syphilis du système nerveux. Nous trouvons, sur 21 cas relevés par nous dans la littérature de ces dernières années, 19 morts; et les malades survivants n'ont pas été suivis longtemps pour la plupart. Presque tous succombent dans le coma, soit qu'il s'installe graduellement, soit qu'il succède à l'ictus apoplectique. La paralysie des sphincters, les eschares sont des accidents ultimes très communs. L'apparition des troubles *respiratoires* et *cardiaques* est du plus mauvais pronostic à bref délai. Lorsque ces complications existent dès le début, elles font prévoir une évolution très rapide : la mort peut survenir du fait d'une véritable *paralysie bulbaire aiguë* (un cas de Leyden)(1).

Il peut arriver aussi que le malade guérisse de sa lésion protubérantielle et qu'il soit emporté plus tard par une autre complication de l'artérite syphilitique, une hémorragie cérébrale, par exemple, comme dans le cas de Nonne(2).

Méningites. Gommes. — Les méningites syphilitiques de la base du cerveau peuvent s'étendre à la région bulbo-protubérantielle, comme nous l'avons signalé, à propos de la paralysie des nerfs crâniens. Dans plusieurs observations la méningite coïncide avec l'artérite de la basilaire et le ramollissement protubérantiel (Leyden, Brüberger, Heubner, etc.). Quant aux tumeurs gommeuses proprement dites, on n'en connaît que très peu d'exemples dans cette région. Nous n'en avons rencontré que sept observations publiées avec autopsie (3). Les symptômes s'installent graduellement, par opposition avec ce qui a lieu dans la forme artérielle. Les principales variétés de *paralysies alternes* ont été notées ici. Dans un cas de Rühle il y eut d'abord névralgie du trijumeau droit avec anesthésie, troubles trophiques, — et, plus tard, hémiplégie gauche. Dans un autre de Ballet, on nota, après une longue période de céphalées, une paralysie du droit externe droit et du droit interne gauche, puis une hémiparésie gauche. Lancereaux rapporte un fait de contracture des quatre membres associée à un double strabisme divergent.

Paralysies bulbaires curables. — Nous croyons pouvoir réunir sous ce titre quelques faits rares où, contrairement à ce qui précède, l'influence du traitement a été remarquable, et qui d'ailleurs paraissent ressortir à une pathogénie toute différente des précédents. Un cas récent de Collet(4) (de Lyon) peut être pris comme type de cette forme. Huit mois après le chancre, un individu est atteint de diplégie faciale, avec parésie des quatre membres, glossoplégie, gêne de la déglutition telle qu'on le doit nourrir à la sonde; aphonie, gêne respiratoire et tachycardie. Le traitement mercuriel par les frictions fut suivi d'une amélioration telle que, un mois et demi plus tard, le malade quittait l'hôpital, ne conservant qu'un peu de parésie faciale. Rumpf, dans son livre (p. 255) rapporte un fait semblable, à cela près que l'affection survint cinq ans

(1) Leyden. *Archiv. f. Psych. und Nervenkr.*, Bd VII, S. 44-61.
(2) Nonne. *Syphilis und Nervensystem*, Berlin, 1902, p. 70.
(3) Ballet. *Soc. anatomique*, 27 février 1880. — Charcot et Gombault. *Archives de physiologie*, 1873, p. 143. — Coyne et Lépine. *Journal des connaissances médicales*, 1878, p. 303. — Klippel. *Congrès des aliénistes et neurologistes*, Bruxelles, août 1903. — Lancereaux. *Atlas d'anat. pathol.*, texte p. 449, obl. 273. — F. Pick. *Zeitschr. f. Heilkunde*, Bd. XIII, p. 378, 1892. — Rühle. *Greifswalder med. Beiträge*, Bd I, S. 62. In Rumpf. *Loc. cit.*, p. 211.
(4) Collet. *Soc. des sc. méd. de Lyon*, 5 juin 1901.

après le chancre, et qu'il n'y eut point de paralysie des membres. Le même auteur rapporte en outre trois observations du même genre dues à Leyden. En l'absence d'autopsie, on ne saurait se prononcer sur la cause anatomique de ces paralysies bulbaires; mais leur évolution semble indiquer qu'il s'agit d'un processus tout différent de celui des thromboses artérielles ou des méningites.

Signalons enfin parmi les symptômes rares de la syphilis bulbaire, la *polyurie*, le *diabète insipide* (Leudet, Büttersack, v. Hösslin) qui peut s'associer au syndrome bulbaire. Récemment Danlos rapportait à la Société de dermatoloieg (juillet 1901) un exemple de *glycosurie* associée à l'épilepsie chez un syphilitique en pleine éruption. La glycosurie, d'autre part, a été signalée au cours de la syphilis, même en dehors de tout symptôme nerveux caractérisé; et sans doute son mécanisme n'est-il pas toujours le même.

MARCHE, TERMINAISON DE LA SYPHILIS CÉRÉBRALE, PRONOSTIC

On ne peut formuler que des considérations générales relativement à l'évolution clinique de la syphilis du cerveau envisagée dans son ensemble.

Et tout d'abord, s'il est parfaitement légitime de distinguer des types cliniques et de désigner ceux-ci par leur symptôme prédominant, on ne doit pas perdre de vue qu'il s'agit là avant tout de formes initiales, transitoires souvent; c'est ainsi qu'il faut comprendre les formes *épileptique*, *mentale*, *paralytique*, admises par les auteurs (Fournier). A un stade plus avancé, ces différents types montrent une tendance indiscutable à s'unifier, pour aboutir à la dégradation générale et progressive de toutes les fonctions cérébrales. Ceci s'applique en particulier aux néoplasies qui intéressent la surface du cerveau.

Il en va un peu autrement de la forme artérielle. Assez souvent l'artérite cérébrale existe à l'état isolé; elle peut donner lieu à une attaque d'hémiplégie qui ne se renouvelle pas; et la paralysie persiste toute la vie ou rétrocède suivant l'importance de la lésion. Mais il arrive aussi que l'artérite syphilitique donne lieu à des accidents multiples à intervalles variables : attaques d'hémiplégies successives, paralysies bulbaires, pseudo-bulbaires, etc. Ce que nous savons de ses localisations, souvent multiples, cadre bien avec les faits de ce genre.

En second lieu, l'intervention de la thérapeutique est capable d'apporter un changement considérable dans la marche des accidents. Dans les néoformations corticales surtout cette influence se fait sentir. L'épilepsie symptomatique et les paralysies incomplètes qui l'accompagnent comportent à cet égard le plus de chances favorables. Bien mieux, on a vu guérir des vésanies caractérisées, des accidents comateux de la plus haute gravité; et de pareils faits justifient bien le mot de Ricord : « Avec la vérole, tout est possible comme guérison, même l'impossible. »

L'action du traitement sur les lésions artérielles définitives et en particulier sur l'artérite oblitérante est beaucoup plus problématique. Quant aux conséquences de ces lésions, hémorragies, ramollissements, il va de soi que la thérapeutique spécifique ne peut rien sur elles. Toutefois il semble acquis que l'artérite syphilitique est curable à son début (Leudet, Dieulafoy); et il n'est

[H. LAMY]

pas douteux qu'à la phase pré-oblitérante, l'artérite spécifique donne lieu parfois à des troubles graves transitoires qui ont pour cause l'ischémie simple des centres (hémiplégies, aphasies, anasthésies, vertiges). Ceci explique qu'on puisse obtenir la réparation *ad integrum* dans les cas de ce genre traités énergiquement et de bonne heure.

Trop souvent, et surtout quand la maladie n'est traitée qu'à une phase avancée, le résultat est moins heureux : on obtient seulement une guérison incomplète, et le malade reste un infirme physiquement et cérébralement.

Enfin les échecs complets de la thérapeutique s'observent ici, alors même que toutes les conditions semblaient réunies en vue du succès. Dans ce cas, le pronostic peut devenir immédiatement très grave, en particulier pour certains états comateux qui paraissent en rapport avec la thrombose des artères du bulbe et pour l'épilepsie corticale, lorsqu'elle donne lieu à des accès en série qui peuvent aboutir à l'état de mal. Le pronostic est également très fâcheux pour les formes mentales qui se caractérisent dès le début par un acheminement rapide vers la démence.

Si l'on consulte les statistiques, on voit que Fournier compte : un tiers de guérisons; presque la moitié d'améliorations; un sixième de morts. Ce sont à peu près les chiffres de Rumpf. Hjelmann considère que ces estimations sont trop optimistes. Telle est également la conclusion qui se dégage de la statistique de Naunyn. Cet auteur fait remarquer que la fréquence des *récidives* est très grande et il ne compte, comme guérison définitive, que les cas suivis au delà de 5 ans : dans ces conditions, il ne trouve que 27 guérisons authentiques sur un total de 415 cas empruntés à la littérature où à ses observations personnelles. Nonne déclare aussi que, dans un délai inférieur à 5 ans on ne peut parler de guérison définitive : sur 56 cas suivis par lui au delà de 5 ans, il compte 22 fois une récidive et 8 fois plusieurs. Ajoutons que la majorité des cas comptés comme guérisons comportent des reliquats (hémiplégies, paralysies oculaires, etc.).

En résumé, et malgré les beaux succès que la thérapeutique compte à son actif; bien que les lésions syphilitiques du cerveau, ainsi qu'on l'a dit très justement (Lancereaux), soient moins graves, toutes choses égales d'ailleurs, que les lésions cérébrales d'une autre nature (tubercules, tumeurs, artério-sclérose), on peut voir par ce qui précède que la syphilis cérébrale comporte un pronostic extrêmement sombre.

La *terminaison fatale* peut se produire brutalement à la suite d'une aggravation rapide ou soudaine des accidents cérébraux, telle que l'état de mal épileptique, un accès maniaque suraigu, une attaque d'apoplexie causée par la rupture d'une artère cérébrale, la thrombose de l'artère basilaire. D'autres fois la mort est le terme d'une déchéance progressive, analogue à celle de la paralysie générale.

DIAGNOSTIC

L'existence de la syphilis dans les antécédents d'un sujet atteint d'affection cérébrale est, cela va de soi, un argument d'un grand poids en faveur de la nature spécifique de celle-ci; mais il n'est pas moins évident que cet argument

n'a pas de valeur absolue, et qu'il ne doit pas faire négliger la recherche des autres facteurs étiologiques. Nonne déclare que l'erreur qui consiste à proclamer syphilitique une affection cérébrale étrangère à la syphilis est bien plus souvent commise par les médecins que l'erreur inverse. Ainsi un syphilitique peut être atteint de méningite tuberculeuse ; un individu atteint de sténose mitrale peut contracter la syphilis, et faire ultérieurement une hémiplégie par embolie d'origine cardiaque.

Des manifestations multiples que nous venons de passer en revue, il n'est pas une seule qui soit pathognomonique de la syphilis. Ayant indiqué à propos de chacune d'elles les particularités dignes d'être relevées en vue du diagnostic, nous résumerons seulement ici les considérations générales qui doivent guider le clinicien.

1° *Importance de la période prodromique.* — Rappelons seulement que la céphalée avec ses caractères très spéciaux, figure parmi les antécédents, dans plus des trois quarts des cas.

2° *Signification de quelques symptômes particuliers.* — Ceux-ci se rattachent aux localisations habituelles des lésions syphilitiques du côté de la base du cerveau ; ce sont les *paralysies des nerfs crâniens*, et tout particulièrement des nerfs moteurs de l'œil.

3° *Manifestations en rapport avec la forme disséminée des lésions syphilitiques.* — Nous avons eu maintes fois l'occasion de signaler certaines associations symptomatiques qui à elles seules déjà sont de nature à faire soupçonner la syphilis : telles l'épilepsie partielle et les troubles oculaires ; les paralysies des yeux combinées aux troubles mentaux, à l'hémiplégie, aux paralysies partielles des membres ; la coexistence d'une affection médullaire.

4° *Évolution de la maladie.* — D'une façon générale la syphilis cérébrale n'a pas l'évolution fatalement progressive qui appartient à un grand nombre de processus différents (tuberculose, tumeurs malignes, paralysie générale). Elle est essentiellement une maladie à *épisodes*, à *poussées*, entre lesquelles on peut observer des intervalles de répit complet. Cette remarque s'applique tout particulièrement aux néoplasies méningées.

5° L'*épreuve thérapeutique* enfin peut être d'un grand secours ; mais, pour qu'on soit en droit de lui reconnaître quelque valeur, il faut que les résultats favorables en apparaissent bien clairement ; en outre l'on ne saurait trop répéter que les diagnostics de syphilis cérébrale, qui sont *exclusivement* fondés sur elle, ne doivent être, en règle générale, acceptés qu'avec réserve.

6° Rappelons enfin que *l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien*, pratiqué suivant la méthode de Widal et Ravaut, est appelé ici à rendre de grands services. La présence exclusive de lymphocytes en abondance paraît être un fait habituel dans la syphilis cérébrale. Cette lymphocytose, si elle n'est point pathognomonique de la syphilis, n'en constitue pas moins un argument sérieux en faveur de la nature syphilitique d'une affection cérébrale dont le diagnostic est douteux. Ceci s'applique en particulier à l'hémiplégie. On sait combien souvent l'hémiplégie syphilitique ne se différencie par aucun caractère objectif des autres paralysies du même genre ; or Widal et Lemierre [1] ont montré que la lymphocytose céphalo-rachidienne était presque constante dans l'hémiplégie syphilitique, alors qu'elle faisait défaut dans les autres.

[1] WIDAL et LEMIERRE. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mai 1903.

[*H. LAMY.*]

CHAPITRE II

SYPHILIS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les divisions admises dans l'étude des lésions syphilitiques du cerveau sont applicables ici. Nous décrirons donc les altérations des enveloppes et celles de la moelle elle-même; mais nous ne séparerons point de celles-ci les lésions des vaisseaux nourriciers de la moelle, et celles de la pie-mère, qui les supporte.

Plus rarement encore que l'encéphale, la moelle participe aux *lésions osseuses* de voisinage. Nous sommes loin de l'époque à laquelle on croyait celles-ci nécessaires pour expliquer les paraplégies, et où toute l'attention, dans les autopsies, se portait vers la recherche des exostoses du canal rachidien (Bedel, Sandras, Vidal de Cassis), exostoses que l'on trouvait bien rarement d'ailleurs, et en l'absence desquelles les paralysies étaient proclamées d'origine fonctionnelle! On connaît cependant quelques exemples de mal de Pott syphilitique compliqué de pachyméningite. Virchow rencontra une pachyméningite externe cervicale, avec adhérence au périoste vertébral. Glück (1874) rapporte un cas de mort rapide occasionné par un mal sous-occipital d'origine syphilitique, ayant entraîné une carie de l'arc antérieur de l'atlas (1). A l'autopsie d'une paraplégique syphilitique, Westphal constata l'existence d'une ostéite gommeuse et d'une carie de l'os sacré, avec envahissement de la dure-mère et des racines nerveuses voisines. Jürgens a eu l'occasion de voir une lésion analogue à la région lombaire. Darier a présenté à la Société anatomique (1893) une carie spécifique des vertèbres cervicales avec pachyméningite, ayant occasionné une paraplégie cervicale; il existait d'autre part des lésions gommeuses du crâne et du foie.

A) **Lésions des méninges (dure-mère et arachnoïde).** — Les *tumeurs gommeuses* proprement dites des enveloppes sont rares. Rumpf déclare, pour sa part, n'en avoir pas rencontré un seul cas. On trouve partout citée l'observation de Rosenthal (1865), qui signale une gomme solitaire, longue de 3 centimètres, développée dans la dure-mère, et comprimant la moelle de la 2e à la 3e racine cervicale. Zambaco rencontra dans une autopsie une masse gélatineuse ayant la structure des gommes, développée dans l'espace sous-arachnoïdien, qui comprimait la moelle dans toute l'étendue de la région lombaire.

Les *petites tumeurs gommeuses multiples* de la moelle et des méninges sont un peu plus fréquentes que la gomme solitaire. Moxon (1871) en a fait connaître une observation intéressante : la dure-mère spinale et la moelle à la partie inférieure étaient le siège d'un grand nombre de petites tumeurs du volume d'un grain de mil à un pois. Chacune de celles-ci offrait à la coupe une zone périphérique foncé, composée de cellules, les unes rondes, les autres fusifor-

(1) Glück. *Allgem. Wiener med. Zeitung*, 1879.

mes, et une substance centrale jaunâtre, amorphe : il existait des formations analogues dans les deux testicules. Dans la thèse de Lepetit (1878) on trouve un fait du même genre. Jürgens (1885) en a publié un autre dans lequel il s'agissait de petites tumeurs très nombreuses développées sur les méninges au niveau des ligaments dentelés et des racines postérieures, coïncidant avec des gommes cérébrales. Enfin F. Pick (1895), à l'autopsie d'un homme de 58 ans, emporté un an après l'accident initial par des phénomènes cérébraux graves, découvrit une véritable éruption de *gommes miliaires*, à la face interne de la dure-mère spinale et sur l'arachnoïde. Cette forme de lésions, très exceptionnelle dans la syphilis, qui rappelle à s'y méprendre les granulations miliaires de la tuberculose, a été signalée par d'autres auteurs (Lancereaux, Engelstedt).

On rencontre plus communément les altérations des enveloppes spinales sous forme d'*arachnite* et surtout de *pachyméningite interne*. Nous ne connais-

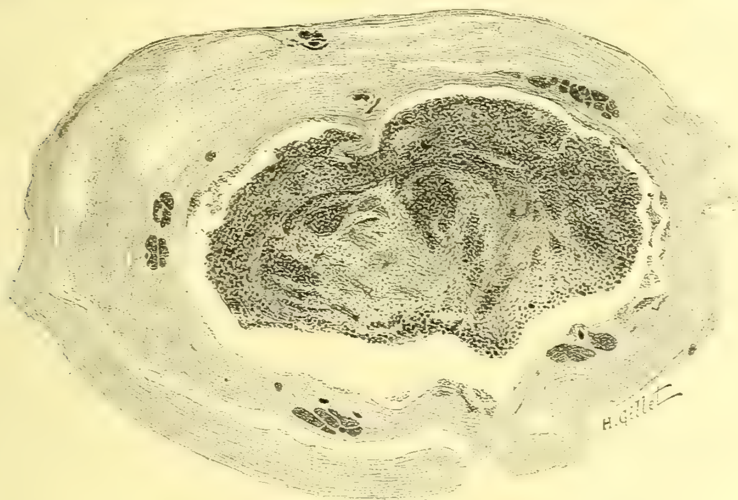


Fig. 514. — Pachyméningite spinale syphilitique (région dorsale). La structure de la moelle est complètement méconnaissable ; néanmoins un grand nombre de fibres nerveuses sont conservées (teintées en noir par la méthode de Weigert-Pal) (D'après Thomas et Hauser.)

sons guère, au point de vue anatomique, que les formes chroniques de ces méningites. Dans ces cas l'inflammation méningée a produit l'hypertrophie des enveloppes, et des adhérences entre elles d'une part et la moelle d'autre part. Celle-ci, entourée d'une épaisse virole circulaire plus ou moins complète (fig. 514), d'apparence couenneuse ou lardacée, est envahie souvent elle-même d'une façon diffuse, surtout dans les régions périphériques, correspondant à la soudure méningée (*symphyse méningo-médullaire*) : son tissu est diminué de consistance, ou au contraire manifestement sclérosé.

Parfois circonscrite sous forme de plaques, cette pachyméningite spinale est souvent limitée à un segment de la moelle qu'elle entoure plus ou moins complètement. Dans un fait d'Oppenheim cependant, la dure-mère est soudée à l'arachnoïde dans ses deux tiers supérieurs. Généralement plus limitée, elle paraît avoir une prédilection toute particulière pour la demi-circonférence postérieure de la moelle (Heubner, Jürgens). Il est à remarquer que la pachyméningite spinale syphilitique se rencontre plus souvent à la *région cervicale* que partout ailleurs (fig. 515), et que dans ce cas elle coïncide fréquemment avec

des altérations méningitiques du côté de la base du crâne. Jürgens a émis l'opinion antérieurement (*Charité Annalen*, 1885) que, dans les cas de ce genre, la lésion syphilitique avait eu une marche descendante du crâne vers le rachis.

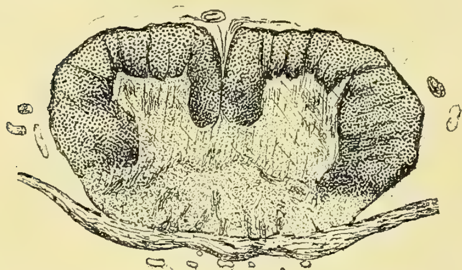


Fig. 515. — Pachyméningite syphilitique limitée à la partie postérieure de la moelle cervicale ; envahissement diffus des cordons postérieurs et de la partie la plus reculée des cordons latéraux.

Au point de vue histologique, il s'agit ici la plupart du temps d'une méningite fibreuse constituée par un type conjonctif dense. Sur une coupe transversale, les méninges intimement confondues entre elles présentent l'apparence d'une bande scléreuse uniforme. Pour Heubner, c'est là une production syphilitique qui, au début, présentait sans doute les caractères de l'infiltration spécifique, mais qui, avec le temps et sous l'influence du traitement, a pu se transformer en tissu conjonctif indifférent et comme cicatriciel (*syphilitische Schwiele*). Jürgens décrit une variété *scléro-gommeuse* de cette pachyméningite.

B) ***Lésions autonomes de la moelle***. — Nous réunirons ici les lésions de la moelle et celles de son enveloppe vasculaire ; nous décrirons donc : les *gommes médullaires* — les *myélites* ou mieux *méningo-myélites syphilitiques*, avec lesquelles vont de pair les *lésions des vaisseaux nourriciers* de la moelle, et qui comprennent la très grande majorité des faits de syphilis spinale — enfin la *sclérose syphilitique primitive*, question à l'ordre du jour, et sur laquelle la discussion n'est pas encore close.

1. Gommes de la moelle. — La gomme solitaire peut se développer primitivement en pleine substance médullaire comme dans le cerveau ; mais c'est une lésion rare. On n'en connaît qu'un petit nombre d'observations. Une des premières appartient à Mac-Dowell (1861) : une tumeur jaunâtre, sphérique, du volume d'un haricot, occupait la moelle dorsale, entourée d'une zone de tissu ramolli et congestionné ; il existait en outre un testicule syphilitique. Plus récemment Mourek [1] a publié une observation, avec examen histologique, de gomme volumineuse de la moelle dorsale, chez un syphilitique qui avait présenté des ulcérations spécifiques aux jambes. Depuis cette époque, nous avons relevé quatre observations publiées de gomme de la moelle — Hanot et Meunier : gomme syphilitique double occupant symétriquement la place des cornes

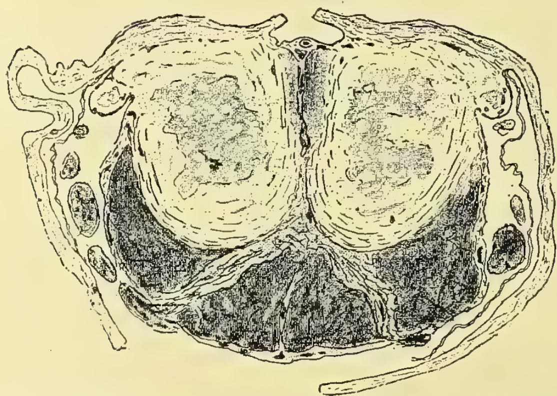


Fig. 516. — Deux gommes intra-spinales occupant symétriquement la région des cornes et des cordons antérieurs au niveau de la région dorsale supérieure (cas de Hanot et Meunier).

[1] Mourek. Voir *Revue neurol.*, 1895, p. 501.

et des cordons antérieurs à la région dorsale supérieure (fig. 516) — Levaditi : gomme développée en pleine substance blanche dans la moitié droite de la moelle, au niveau des 7e, 8e racines dorsales, ayant donné lieu à une paraplégie à marche rapide — G. Lion : gomme de la région dorsale inférieure, développée dans le cordon antérieur gauche, n'ayant donné lieu à aucun signe clinique, mais ayant évolué en même temps qu'une artérite de la vertébrale qui causa la mort — Williamson : gomme de la région dorsale ayant évolué concurremment avec des lésions syphilitiques multiples à d'autres étages de la moelle (1).

Fait à noter, la coexistence des gommes de la moelle et de lésions spécifiques de la peau ou d'autres viscères est indiquée dans la plupart des observations — ainsi d'ailleurs que la présence simultanée de lésions spinales syphilitiques diverses (artérite, méningite, infiltration embryonnaire).

2. Méningo-myélites. — Les lésions dont il va être question ici correspondent aux formes les plus communes de syphilis médullaire. Elles l'emportent sans contredit par leur fréquence sur toutes les autres variétés réunies. Néanmoins elles ont été ignorées jusqu'à ce que l'histologie nous ait appris à les connaître, c'est-à-dire il y a une trentaine d'années. En 1874 seulement, M. Hayem, à propos de l'étude histologique remarquable de deux cas de myélite centrale aiguë, signale l'influence possible de la syphilis. En 1876, Leyden attirait l'attention sur l'artérite oblitérante spinale, à propos d'un cas de paraplégie à marche rapide : et l'année suivante, au Congrès de Baden, Schultze rapportait cinq autopsies de syphilitiques, et relevait la participation importante des vaisseaux et des enveloppes. Ce fut le point de départ des travaux rappelés au début de cet article, relativement aux myélopathies syphilitiques qui ont leur origine dans l'appareil conjonctivo-vasculaire de la moelle.

Nous envisagerons successivement les formes *aiguës*, graves, dans lesquelles le dénouement fatal arrive rapidement, et dont les lésions par conséquent sont de date récente — et les formes *chroniques* ou *subaiguës*, en faisant observer toutefois qu'il ne s'agit point là de processus fondamentaux distincts, mais plutôt d'extension ou d'intensité plus ou moins grande des lésions.

1° *Méningo-myélite aiguë*. — Lorsqu'on examine à l'œil nu la moelle d'un individu qui a succombé en quelques semaines à une paraplégie syphilitique accompagnée, comme c'est la règle dans ces formes graves, d'escarres, de paralysie des sphincters, d'anesthésie profonde, on est parfois frappé du peu d'importance des lésions à l'œil nu. Les méninges spinales s'enlèvent facilement; la moelle paraît saine à sa surface; et l'on conçoit que, sans le secours du microscope, on ait pu admettre autrefois l'existence de paralysies *sine materia*. Le plus souvent cependant, en une région déterminée, on constate des modifications évidentes du tissu nerveux. A la coupe, la moelle paraît ramollie, violemment congestionnée; la substance grise présente des hémorragies, les cordons blancs ont une teinte rosée. Dans les cas extrêmes, la substance nerveuse est presque complètement diffluente, et sa configuration est méconnaissable. Il n'est pas rare, en pareil cas, d'observer un gonflement œdémateux de la partie malade. Ces altérations sont limitées dans la règle à un *foyer* occupant le plus souvent

(1) Hanot et H. Meunier. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1896, n° 2. — Levaditi. *Roumanie méd.*, 1898, n° 1. — G. Lion. *Soc. méd. des hôp.*, 13 janvier 1899. — Williamson. *British med. Journ.*, 31 décembre 1899.

[*H. LAMY.*]

la région dorsale ou dorso-lombaire sur la hauteur d'une ou plusieurs racines. Il peut exister plusieurs foyers semblables; plus rarement le ramollissement s'étend sur une grande hauteur uniformément, à toute la région dorsale par exemple.

L'examen au microscope d'une parcelle de ce tissu ramolli, après dissociation, témoigne d'une profonde désorganisation du tissu nerveux. Corps granuleux cellulaires, gouttelettes de myéline libres, tubes nerveux tuméfiés, variqueux, cellules atrophiées ou globuleuses, globules sanguins plus ou moins altérés : tels sont les éléments que l'on trouve dans la préparation. Pour se rendre compte de la forme et de la distribution des lésions, il est nécessaire de prélever un fragment de la moelle en un point où les altérations sont assez peu avancées pour permettre les manipulations du durcissement et de l'inclusion; et d'en examiner des coupes transversales et longitudinales après coloration.



Fig. 517. — (D'après Siemerling.) *Méningo-myélite embryonnaire.* Une partie de la périphérie de la moelle avec la pie-mère adjacente, vues sur une coupe transversale : infiltration de la pie-mère et des cloisons conjonctives qui en partent, par d'abondantes cellules rondes; destruction des éléments nerveux à la périphérie de la moelle.

On constate alors que les altérations portent sur la pie-mère — sur les vaisseaux spinaux — et sur le tissu médullaire.

a. La *pie-mère* épaissie est infiltrée abondamment de petites cellules rondes à gros noyau, vivaces et fortement teintées par les réactifs (fig. 517), disséminées ou groupées en amas compacts; les capillaires principalement servent de centres d'infiltration (Homolle, Gilbert et Lion), à tel point qu'ils se présentent par endroits sur la coupe, comme de véritables nodules embryonnaires. On a même signalé la présence des cellules géantes au sein de semblables nodules (Lamy, Sottas). Il existe parfois entre la moelle et la pie-mère un exsudat, granuleux par endroits, réticulé par d'autres, renfermant quelques cellules semblables à celles qui infiltrent les méninges (Gilbert et Lion). Dans la moelle, la même infiltration se propage, en suivant le trajet des prolongements conjonctifs et des vaisseaux qui émanent de la pie-mère. Les amas cellulaires compacts qui occupent ces tractus conjonctivo-vasculaires affectent souvent la forme d'un coin, d'un triangle, dont la base élargie répond à la périphérie. Les mêmes éléments s'infiltrent entre les tubes nerveux; on les retrouve sur les coupes transversales des capillaires intramédullaires, occupant les gaines lymphatiques. Il n'est point rare que, sur quelques coupes pratiquées dans la hauteur du foyer malade, l'agglomération cellulaire se fasse plus compacte, détruisant tout un territoire de substance médullaire, et prenne toutes les apparences d'une gomme en miniature.

Il peut arriver cependant que la méningite, à proprement parler, soit très discrète ou même existe à peine, et que l'infiltration se cantonne autour des

vaisseaux. Dans tous les cas c'est toujours au voisinage de ceux-ci qu'elle se montre le plus accentuée. Sottas admet que la lésion débute dans la paroi des capillaires sanguins.

b. D'une façon constante les *vaisseaux nourriciers de la moelle* sont intéressés. Les altérations portent sur les *artères* et sur les *veines*. L'importance de ces lésions n'a pas échappé aux auteurs dont l'attention a été attirée sur ce point (Leyden, Rumpf, Siemerling, Lancereaux, etc.); et certains d'entre eux tendent à leur faire jouer un rôle de premier ordre dans la syphilis de la moelle. L'accord est loin d'être fait, il est vrai, sur la spécificité de leurs caractères anatomiques, mais les discussions ouvertes à ce sujet ne font que reproduire celles dont l'artérite cérébrale a été l'objet; nous ne saurions nous y arrêter longuement. Nous dirons seulement que, la plupart du temps, il y a une infiltration embryonnaire dans la tunique adventice et autour des *vasa vasorum*, aussi bien pour les veines que pour les artères d'ailleurs. Secondairement la membrane interne s'hypertrophie (fig. 518); parfois même l'infiltration périphérique se propage jusqu'à elle. Il en résulte une diminution de calibre du vaisseau qui peut aller jusqu'à l'oblitération complète. Il nous faut citer cependant quelques faits qui contredisent cette règle : le cas de Moeller (¹) par exemple, dans lequel il n'y avait que de l'endartérite et de l'endophlébite avec une légère infiltration méningée — celui de Schmaus (²) où l'endartérite spinale prédominait manifestement par endroits. Signalons la présence possible de petits foyers gommeux dans la paroi même (fig. 519) ou au pourtour des vaisseaux malades (Sottas, Lamy).

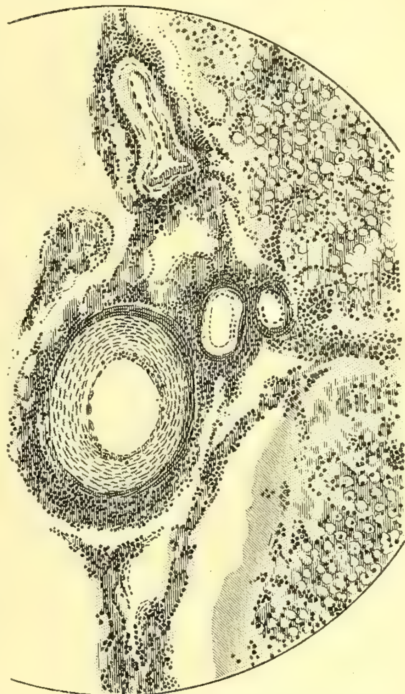


Fig. 518. — Endopériartérite de l'artère spinale antérieure, infiltration de la pie-mère adjacente, dans un cas de méningo-myélite syphilitique. (D'après Sottas.)

Ces altérations se poursuivent dans une étendue variable, répondant à peu près en hauteur à celle du foyer médullaire, mais non point toujours d'une façon uniforme. En pratiquant des coupes en série, on trouve sur certains points une artère spinale d'apparence normale, alors qu'immédiatement au-dessus et au-dessous la même artère offrait des lésions profondes. Il est donc vrai de dire, avec Lancereaux, que l'artérite spinale syphilitique est *circonscrite*. Il faut savoir enfin qu'on trouve souvent des altérations méningées et vasculaires importantes loin du foyer malade, et dans des régions de la moelle qui paraissent normales au microscope.

Les modifications du côté des *veines spinales* sont plus précoces et généralement plus prononcées (fig. 519). Greiff, le premier (1882), a signalé les lésions

(¹) Moeller. *Archiv f. Dermatol. und Syphil.*, 1891.
(²) Schmaus. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1888-1889.

veineuses dans la syphilis des centres nerveux; elles ont été retrouvées; depuis, un grand nombre de fois. En ce qui concerne la moelle épinière, la phlébite syphilitique s'est montrée très prononcée dans les examens anatomiques de Rumpf, Schmaus, Goldflam, Lamy, Sottas, etc.

c. La *substance médullaire* elle-même est le siège d'altérations profondes occupant les deux systèmes. Ces lésions sont diffuses; mais, dans les formes graves que nous avons envisagées ici spécialement, la *substance grise* est particulièrement intéressée. La colonne grise centrale est le siège d'une désorganisation profonde (fig. 520), qui rend compte de la marche parfois suraiguë des accidents, et de leur ressemblance avec ceux qui caractérisent la myélite centrale aiguë. Ce sont des dilatations vasculaires parfois énormes, avec des foyers d'hémorragie capillaire, des exsudats interstitiels s'infiltrant entre les éléments, les dissociant pour ainsi dire ; enfin de profondes altérations des élé-



Fig. 519. — *Phlébite gommeuse* (veine spinale).
Coupe transversale de l'artère et de la veine spinale antérieures dans un cas de méningo-myélite syphilitique : l'artère, située en haut et à droite, est absolument saine.

ments nerveux. On a rencontré toutes les variétés d'atrophies ou de dégénérations cellulaires, sans qu'aucune d'elles soit spéciale à la syphilis : atrophie simple ou pigmentaire, dégénérations vacuolaires, désintégration granuleuse, gonflement vitreux, etc. Ces modifications sont surtout évidentes au niveau des grandes cellules de la corne antérieure. En quelques points ces éléments ont disparu complètement, et c'est à peine si la substance grise dans son ensemble se laisse teinter par les réactifs. Dans certains cas d'ailleurs sa configuration est méconnaissable : une corne peut être décapitée, complètement détruite. Il est habituel ici que la névroglie ne présente que peu de réaction irritative; mais ses cellules sont gonflées et remplies de granulations graisseuses.

On a voulu voir dans ces lésions, qui correspondent assez exactement à la myélite *hyperémique* et *nécrobiotique* de Gilbert et Lion, la conséquence pure et simple des troubles circulatoires dus à l'artérite spinale. Lancereaux [1] admet qu'il ne s'agit là que d'un ramollissement ischémique de la substance grise dû à la thrombose de la spinale antérieure. Siemerling [2] fait remarquer que les deux ordres de lésions ne concordent pas d'une façon constante; que l'on peut, par exemple, constater dans une région un ramollissement avancé, alors qu'au même

[1] Lancereaux. *Leçons de clin. méd.*, Paris, 1892.
[2] Siemerling. *Archiv. f. Psychiatrie und Nervenkr.*, 1889.

niveau l'artère spinale se montre saine, et inversement. Sottas pense que l'oblitération des petits vaisseaux nourriciers a plus d'importance que celle des troncs principaux, et qu'elle produit bien plus sûrement les altérations nécrobiotiques [1]. Quoi qu'il en soit, il n'est pas douteux que les troubles circulatoires, dans la moelle, retentissent tout spécialement sur la colonne grise centrale, si riche en vaisseaux et de structure si délicate. Les expériences de Vulpian et Panum sur les embolies spinales; les recherches de Ehrlich et Brieger, de Spronck sur l'ischémie de la moelle, ont bien prouvé la grande vulnérabilité, à ce point de vue, de cette partie de l'axe spinal.

Dans les *cordons blancs*, on constate également des altérations *diffuses* des tubes nerveux. Au niveau des points où il existe des infiltrations cellulaires compactes, les fibres nerveuses peuvent être comprimées, déformées, détruites complètement. Mais elles peuvent être aussi lésées indépendamment de toute infiltration cellulaire dans le voisinage. Généralement les lésions de ce genre sont distribuées par *foyers* sur une coupe transversale, mais sans aucune relation avec tel ou tel système de fibres (fig. 320).



Fig. 320. — Myélite syphilitique aiguë. — AA' exsudats dans la substance grise qui est en partie nécrosée. — BB' foyers de dégénérescence dans les cordons blancs.

Lorsqu'on examine une région où le processus est tout à fait à son début, on est frappé du gonflement énorme que présentent certains cylindres-axes. La gaine de myéline qui entoure ceux-ci est profondément altérée, réduite en fines granulations, ou bien entièrement détruite. Dans un stade plus avancé, le cylindre-axe lui-même perd son affinité colorante, se creuse de vacuoles et à son tour se désagrège. En dernier lieu les fibres nerveuses disparaissent, et leur place est occupée sur la coupe par des corps granuleux cellulaires, des amas de granulations libres, des gouttelettes réfringentes d'origine myélinique, ou encore par de véritables pertes de substance pratiquées comme à l'emporte-pièce. A ce niveau on peut parfois constater à son début la réaction irritative de la névroglie : ce n'est que le premier stade de la sclérose névroglique observée dans les lésions anciennes.

Lorsque la lésion est à son maximum, c'est-à-dire lorsque la nécrobiose paraît étendue à toute la surface de la moelle sur la coupe transversale, on note parfois qu'une zone du manteau blanc est respectée : celle qui entoure immédiatement la substance grise (Sottas, Goldflam). Sottas fait observer que cette zone marginale est précisément la mieux irriguée de la moelle, puisque, d'après les recherches d'Adamkiewicz et de Kadiji, les ramuscules terminaux des deux systèmes artériels (central et périphérique) de la moelle s'y rencontrent.

Les vaisseaux capillaires de la substance blanche offrent des modifications

[1] *Soc. de biol.*, 15 avril 1893.

au moins aussi importantes que celles des artères et des veines spinales principales. Leurs parois, très épaissies, sont chargées de noyaux; leur lumière est rétrécie ou tout à fait oblitérée. En certains points, ceux qui ont conservé une paroi mince offrent au contraire une distension extrême, et il existe parfois à ce niveau des suffusions sanguines interstitielles.

Telles sont les altérations variées que nous révèle le microscope dans les formes les plus aiguës de myélopathies syphilitiques. Sans doute plus d'un point reste à éclaircir dans leur histoire. Ces lésions sont certainement en relation avec la syphilis. Mais résultent-elles de l'action directe du virus syphilitique ou d'une infection surajoutée? Dans la première hypothèse, l'agent infectieux agit-il par sa présence ou par les produits toxiques qu'il engendre? Enfin les altérations des éléments nerveux sont-elles la conséquence pure et simple des lésions conjonctivo-vasculaires, ou sont-elles contemporaines de celles-ci et produites par la même cause qu'elles? Autant de questions, il faut en convenir, auxquelles l'anatomie pathologique est incapable de répondre catégoriquement.

2° *Méningo-myélite chronique, scléreuse.* — Toutes les variétés observées en clinique n'ont point encore aujourd'hui leur histoire anatomique propre bien établie. Parmi les myélites subaiguës ou chroniques, les mieux connues à cet égard sont celles qui évoluent à la façon des myélites transverses, en plusieurs mois ou plusieurs années. Ce que l'on en sait permet de les considérer comme relevant du même processus fondamental que les précédentes. Elles en diffèrent par la moindre intensité ou la moindre étendue des lésions, par l'âge de celles-ci, et par l'apparition des réactions propres au tissu médullaire, à savoir la transformation scléreuse, et l'existence de dégénérations secondaires.

En pareil cas, l'altération primordiale, à l'œil nu, est un *foyer de sclérose* occupant un segment médullaire plus ou moins important, le plus souvent à la région dorsale ou dorso-lombaire. La moelle, à ce niveau, est indurée, déformée, soudée à la pie-mère qui est épaissie et opacifiée. A la coupe, elle offre la consistance du tissu fibreux; sa configuration est plus ou moins modifiée par des zones grisâtres siégeant surtout dans la substance blanche. Dans les cas très accentués il est impossible de distinguer les deux substances. Parfois la sclérose, plus discrète (fig. 521), se voit sous forme de taches, de zones limitées, et paraît orientée autour des petits vaisseaux (Schmaus); ou bien elle prédomine dans tel département vasculaire, le système postéro-latéral par exemple (Moeller), ce qui peut rendre compte de certaines particularités cliniques. La substance grise centrale est relativement moins atteinte ici que dans la forme précédente; ou du moins elle n'est jamais détruite sur une aussi grande étendue et aussi profondément. Mais au niveau des points les plus atteints, elle est souvent tout à fait défigurée. On a noté la présence de *cavités*[1] creusées en pleine substance grise; ces pertes



FIG. 521. — Myélite syphilitique scléreuse (d'après Sottas), coupe au niveau de la huitième racine cervicale.

[1] WALLENWEBER. *Münchener med. Woch.*, 1898, p. 1017. — SCHWARZ. *Zeitschr. f. klin Medicin*, 1898, Bd. 54, p. 469-526. — JAPHA. *Deutsche med. Woch.*, 11 mai 1899.

de substance sont généralement attribuées à la nécrose par ramollissement ischémique. Par leur indépendance du canal épendymaire et par la structure de leurs parois, elles diffèrent des cavités de la syringomyélie.

En s'éloignant du foyer principal, on constate l'existence de *dégénérations secondaires* réparties conformément aux lois qui régissent celles-ci, lorsque la lésion transverse est assez étendue pour les produire. Les plus habituelles sont : la dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés au-dessous de la lésion en foyer, la dégénérescence des cordons de Goll et des faisceaux cérébelleux directs au-dessus. Il n'y a rien là de spécial à la syphilis.

Le microscope montre que les foyers malades sont constitués principalement par une sclérose névroglique extrêmement dense, et accompagnée de lésions vasculaires très accentuées. Les parois des capillaires, très épaissies, et souvent chargées de noyaux, ont une structure fibrillaire, ou bien sont formées d'une substance homogène et comme hyaline ; leur lumière est très réduite ou même complètement obstruée. Sottas insiste sur le développement de néo-capillaires dans les parois mêmes de ces vaisseaux oblitérés, et pense qu'il s'agit là d'un mode de rétablissement de la circulation. Signalons une dégénérescence très particulière rencontrée par Schwarz dans un cas, et qui consistait dans une sorte « d'homogénisation diffuse » du tissu nerveux, intéressant les cornes antérieures, la commissure et les cordons postérieurs dans presque toute la hauteur de la région dorsale. Il s'agirait là, d'après l'auteur, d'une dégénérescence spéciale de la névroglie, différente de la dégénérescence hyaline ou muqueuse des produits de la gliomatose, et qui tiendrait en partie à l'ischémie, en partie à la stase lymphatique.

Quant aux vaisseaux nourriciers de la moelle et à la pie-mère, on les trouve intéressés suivant le même mode que dans la forme précédente — à cela près que les lésions sont plus avancées et ont évolué vers la transformation fibreuse. La pie-mère est épaissie par places ; les septa conjonctifs qui en partent sont hypertrophiés. En outre il existe de l'endopériartérite, de l'artérite oblitérante, associées à des lésions analogues du côté des veines.

Il n'est pas rare de rencontrer, au milieu de semblables lésions, des altérations plus récentes en voie d'évolution : infiltrations embryonnaires, foyers gommeux, foyers de ramollissement nécrotique récents. Ces désordres concordent avec des poussées et des aggravations qui sont fréquemment notées en clinique au cours des myélopathies de la vérole.

Les racines rachidiennes sont souvent atteintes au niveau de la lésion médullaire — soit que leurs fibres dégénèrent secondairement aux lésions centrales, soit qu'elles soient le siège de périnévrite ou de névrite interstitielle. L'infiltration embryonnaire qui caractérise la première phase de cette altération existe parfois encore sur quelques-unes. D'autres présentent une transformation scléreuse plus ou moins complète.

Que si l'on vient à examiner au microscope des régions éloignées du foyer de la lésion, la moelle cervicale supérieure par exemple, ou même la moelle allongée, en cas de myélite dorsale, on est surpris de trouver, en l'absence de toute lésion appréciable des éléments nerveux, des modifications notables des enveloppes et surtout des vaisseaux (scléroses, infiltrations embryonnaires). Bien mieux, il en est parfois ainsi vers l'encéphale, et en particulier du côté des nerfs de la base (oculo-moteur, chiasma), alors même qu'aucun trouble encéphalique n'avait été noté pendant la vie.

[*H. LAMY.*]

3. Sclérose syphilitique primitive de la moelle. — Pendant longtemps, et sous l'influence de l'enseignement de Virchow, on a considéré que le virus syphilitique n'atteignait les éléments nobles du névraxe que d'une façon indirecte, par l'intermédiaire des lésions conjonctivo-vasculaires. Cette opinion est depuis quelques années battue en brèche. En ce qui concerne les myélites aiguës, Gilbert et Lion [1] se demandent pourquoi le virus syphilitique, à l'exemple d'autres toxines connues et expérimentées, ne serait pas capable de produire directement l'ectasie capillaire, les hémorragies, le ramollissement inflammatoire qui caractérise ces formes, sans qu'il soit besoin d'invoquer la nécrose par ischémie ou la destruction des éléments nerveux par l'infiltration gommeuse.

La même opinion a été émise à propos des scléroses. Depuis longtemps, Rumpf (1887) avait admis que le virus syphilitique pouvait produire la sclérose primitive des cordons latéraux, et il citait une observation personnelle à l'appui [2]. Westphal a rapporté un fait de sclérose primitive combinée; Minkovski, une observation de double dégénération pyramidale chez un jeune homme de 20 ans, syphilitique depuis un an. Réunissant ces faits et y joignant deux cas personnels, Nonne [3] pense que la sclérose syphilitique primitive est un fait acquis; et il admet que le substratum anatomique de la paralysie spinale syphilitique d'Erb consiste, au moins dans certains cas, en une sclérose combinée du faisceau pyramidal, du faisceau de Goll et du faisceau cérébelleux direct. L'absence de lésions vasculaires et d'infiltration embryonnaire des méninges, la marche et la topographie de ces lésions scléreuses, indiquant qu'il ne s'agit pas là de dégénérations secondaires à un foyer de myélite, sont les arguments fondamentaux sur lesquels s'appuie cette manière de voir.

D'autres auteurs ont admis que, au milieu des lésions de méningo-myélite typiques, on pouvait trouver des lésions dégénératives de fibres ou de cellules inexplicables autrement que par une action concomitante du virus syphilitique sur l'élément conjonctivo-vasculaire et sur les éléments nobles de la moelle (Hoppe, Thomas et Hauser).

Signalons enfin l'association possible des lésions syphilitiques de la moelle à d'autres myélopathies. Ainsi Marinesco, Kuh ont rencontré des altérations méningées paraissant ressortir à la syphilis sur des moelles de tabétiques. D'après Minor (de Moscou), les paraplégies transitoires qui se produisent quelquefois au cours du tabes seraient étrangères à cette affection et se rattacheraient à la présence de lésions syphilitiques surajoutées dans la moelle. Le même auteur a d'ailleurs étendu cette façon de voir à l'hémiplégie des tabétiques et à certaines paralysies oculaires. Thomas et Long [4] ont signalé, au point de vue anatomique, l'association de la sclérose syphilitique et de la sclérose en plaques; et ils ont fait ressortir dans ce cas les différences histologiques des deux scléroses.

(1) Gilbert et Lion. *Arch. de méd.*, 1889, et *Traité de méd. et de thérap.*, t. IX, p. 922. Paris, Baillière, 1902.

(2) Rumpf. *Loc. cit.*, p. 358.

(3) Nonne. *Archiv f. Psych. u. Nerv.*, Bd. 29, S. 695, 1897.

(4) Thomas et Long. Contribution à l'étude des scléroses de la moelle épinière *Soc. de biol.*, 7 octobre 1899.

SYMPTÔMES

Si, comme nous l'avons vu, à certaines époques, on a exagéré le rôle de la vérole comme facteur des maladies nerveuses, à d'autres, et par esprit de réaction sans doute, on n'en a pas tenu un compte suffisant. Dans les traités classiques (Vulpian, Leyden, etc.), la Syphilis médullaire a été englobée, pour une grande part certainement, dans la description des méningites spinales chroniques, des myélites transverses ou des myélites aiguës. La période contemporaine, tout en ayant garde de retomber dans les exagérations passées, doit s'efforcer de rendre à la syphilis ce qui lui appartient.

Les manifestations cliniques de la syphilis médullaire sont loin d'offrir une aussi grande variété que celles de la syphilis du cerveau. Les lésions que nous venons d'étudier se traduisent, on peut dire dans plus des trois quarts des cas, par une paraplégie, accompagnée de troubles sensitifs d'importance variable, et de troubles des réservoirs. Lorsque les enveloppes sont intéressées d'une façon importante, il existe des phénomènes d'irritation méningée, qui, le plus souvent, ne font que précéder les paralysies spinales.

N'envisageant d'abord que les formes cliniques les plus communes, et nous conformant dans la mesure du possible aux divisions indiquées par l'anatomie pathologique, nous décrirons la *méningite spinale* et les *paralysies spinales syphilitiques.*

A. ***Méningite spinale syphilitique.*** — Rare à l'état isolé, elle s'observe surtout comme *phase initiale* des affections médullaires. Lorsque les symptômes en sont peu accusés, ils n'attirent guère l'attention, et sont rapportés à un lumbago, à un rhumatisme de la colonne vertébrale.

Elle est généralement limitée à une partie du canal rachidien et tout spécialement à la région cervicale. Des *douleurs violentes* siégeant le long du rachis et s'irradiant dans les épaules, les deux bras, sur les côtés du thorax, en marquent l'apparition. En même temps la colonne vertébrale devient *rigide*, les mouvements du cou sont pénibles ; la pression, la percussion sur les apophyses épineuses est douloureuse. Un tel ensemble symptomatique, *non accompagné de fièvre*, doit faire songer à la méningite syphilitique, qui paraît être la plus commune (Goldflam) de toutes les méningites chroniques rachidiennes. Assez fréquemment les douleurs ont un caractère paroxystique et reviennent périodiquement tous les soirs ou *toutes les nuits*, à la façon des céphalées syphilitiques. Dans une leçon clinique (1893), Charcot insistait sur la haute signification diagnostique de cette *rachialgie syphilitique.* Déjà, dans son *Traité de la Syphilis*, Lancereaux avait dit : « L'un des plus importants symptômes, dans le cas d'altération des enveloppes, est une rachialgie localisée, parfois intense et plus violente la nuit. » La douleur est quelquefois atroce ; elle n'occupe généralement pas toute la hauteur du rachis, mais elle présente un *foyer* principal d'où elle rayonne. Les malades la comparent à un fer rouge, à un crochet qui traverserait les chairs. C'est là certainement la forme la plus douloureuse de la syphilis spinale ; mais elle est aussi *la plus favorable au point de vue du pronostic*, lorsque l'on intervient à temps, c'est-à-dire avant l'apparition d'accidents médullaires (Goldflam, Lamy). L'observation de Goldflam est tout à fait typique à ce point de vue. Un homme de 40 ans, vigoureux, est pris tout à coup, un mois

après avoir contracté un chancre induré, de violentes douleurs dans le cou, les épaules et les membres supérieurs. Les mouvements sont impossibles, et il existe une vive hyperesthésie dans le domaine du plexus brachial. La guérison fut complète après l'emploi de 24 frictions mercurielles.

Dans quelques cas moins heureux ou non traités, la méningite s'accompagne de phénomènes parésiques des extrémités et d'atrophie musculaire *d'origine radiculaire*, avec troubles trophiques, « glossy-skin », fourmillements, etc. La guérison peut encore être obtenue si le traitement est institué avant que l'atrophie ne soit achevée et les réactions électriques des muscles perverties. Nous avons rapporté nous-même (Thèse Paris, 1893, p. 71) un fait de ce genre associé à une paralysie double de la troisième paire, où la guérison fut obtenue en trois mois, en dépit d'un commencement d'atrophie musculaire aux mains et aux avant-bras.

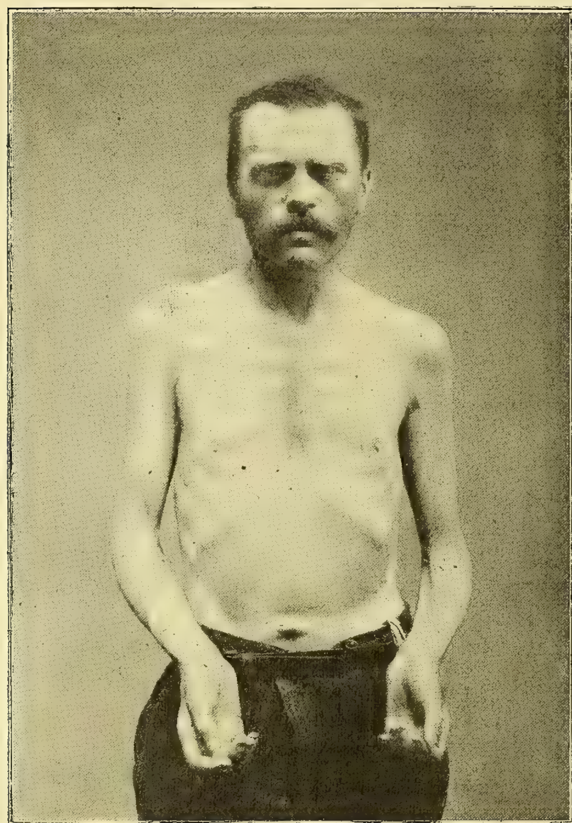


Fig. 322. — Pachyméningite cervicale syphilitique; paralysie atrophique des membres supérieurs; extension des mains sur les avant-bras (attitude de prédicateur), doigts en griffe; double paralysie de la 6e paire (strabisme convergent).

Nous savons que la paraplégie cervicale peut être la conséquence d'une pachyméningite consécutive à la carie syphilitique des vertèbres (Virchow, Darier). La syphilis réalise dans ces cas un complexus symptomatique très analogue à celui du mal de Pott ou de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* de Charcot et Joffroy (fig. 322).

Lorsque la méningite spinale poursuit son évolution vers la moelle, l'envahissement de celle-ci se traduit, dans une seconde phase, par l'apparition des paralysies spinales. Les deux phases anatomiques de la méningo-myélite ont ainsi chacune leur expression clinique.

B) ***Paralysies spinales syphilitiques***. — Nous avons dit qu'il s'agissait, la plupart du temps, de *paraplégies*. Il y a des différences considérables suivant les cas dans l'évolution, l'intensité, l'aspect clinique de ces paralysies. La généralité des faits observés se prête à la division suivante :

Formes chroniques { a) *Myélite transverse syphilitique.*
{ b) *Paraplégie spasmodique syphilitique* (forme d'Erb).

Formes aiguës : c) *Myélites syphilitiques aiguës.*

a) **Myélite transverse syphilitique.** — L'affection spinale est souvent ici précédée d'une phase prodromique de méningite, qui dure de quelques jours à quelques semaines. Il arrive assez fréquemment aussi que les accidents du début soient à la fois spinaux et cérébraux, ces derniers pouvant s'atténuer ultérieurement. C'est ainsi qu'on voit les céphalées, les troubles de la vision, inaugurer la série des complications nerveuses de la vérole, puis la maladie se localiser définitivement sur la moelle. Un assez grand nombre d'observations mentionnent très nettement cette marche descendante de la syphilis dans les centres nerveux (Jürgens).

L'apparition prochaine des *paralysies* est habituellement annoncée par des fourmillements et des engourdissements vers les extrémités, des faiblesses passagères, surtout dans les membres inférieurs, enfin par des *troubles sphinctériens*. Il est à noter que ces derniers, à un degré quelconque, se montrent toujours de très bonne heure, précédant parfois de plusieurs jours la paralysie ; si bien que les malades, pendant un certain temps, peuvent ne se plaindre que de troubles vésicaux. C'est là une variété de « faux urinaires » qu'il est intéressant de connaître.

La paralysie se produit souvent avec une grande rapidité : c'est là un fait déjà signalé par Heubner. En quelques jours, en quelques heures même elle se constitue. Si ce mode de début rapide est plus fréquent dans les formes graves, il n'y a pas de règle constante à cet égard. Il n'est pas sans exemple même que, dans la forme qui nous occupe ici, le début ait lieu d'une façon soudaine, comme dans l'ictus apoplectique. Et à ce propos, signalons une différence entre les paralysies médullaires et les paralysies de cause cérébrale : l'ictus, en ce qui concerne les premières, n'est pas forcément la conséquence d'un raptus hémorragique ou d'une oblitération artérielle soudaine, comme c'est généralement le cas pour les secondes. Témoin l'observation de Hanot et Meunier, dans laquelle la paraplégie se produisit brusquement et la lésion trouvée à l'autopsie fut une gomme de la région dorsale.

Le type habituel est la *paraplégie*. Cinq fois seulement, Gilbert et Lion ont noté des troubles de la motilité dans les membres supérieurs, sur plus de quarante observations. Cette paraplégie, très variable dans son intensité, n'est jamais absolue. Alors même qu'elle est assez grave pour empêcher la marche, les mouvements actifs ne sont pas abolis complètement. En règle générale, elle prédomine dans un membre.

D'une façon constante, la *sensibilité* est intéressée à un degré quelconque, aux membres paralysés, sous un ou plusieurs de ses modes. On constate de l'hypoesthésie, une perversion de la thermesthésie, des erreurs de localisation, etc. Très rarement il existe de l'anesthésie absolue ; et, d'une façon générale, les troubles sensitifs ne sont pas en proportion des troubles moteurs. Ces anomalies objectives de la sensibilité sont plus marquées du côté opposé à celui où la paralysie l'emporte. On est ainsi en présence d'une ébauche plus ou moins achevée du *syndrome de Brown-Séquard*.

La paralysie est généralement flaccide à l'origine ; pourtant il est très commun de trouver dès le début les réflexes tendineux du genou exaltés, avec ou sans trépidation épileptoïde du pied. En tous cas, les phénomènes de contracture ne manquent pas de se produire, et cela le plus souvent à brève échéance.

Les troubles *sphinctériens* et l'*impuissance génitale* sont des symptômes constants. Le type le plus commun est l'incontinence d'urine accompagnée de constipation. L'incontinence est due ici à la faiblesse du sphincter vésical ; elle

[*H. LAMY.*]

ne s'accompagne pas de distension de la vessie. La paralysie du sphincter anal n'appartient guère qu'aux variétés graves.

Les masses musculaires conservent généralement leur volume et les réactions électriques ne sont pas troublées. On a signalé exceptionnellement l'atrophie et l'inexcitabilité des muscles (Lancereaux). Alors même que les membres supérieurs sont respectés, il est fréquent d'observer l'exagération des réflexes tendineux aux coudes et aux poignets (P. Marie).

Marche. Terminaison. — Cet ensemble symptomatique reproduit presque exactement le tableau bien connu de la *myélite transverse* vulgaire. On s'est efforcé, dans l'évolution ultérieure de la maladie, de rechercher les particularités en rapport avec sa nature spécifique.

L'*influence du traitement* est parfois très nette lorsqu'il est institué de bonne heure. Il a d'abord pour effet de faire disparaître la rachialgie, les douleurs en ceinture signalées plus haut. Dans les cas heureux, les troubles paralytiques s'améliorent, mais beaucoup plus lentement. On a obtenu des guérisons complètes en l'espace de quelques semaines ou même après plusieurs mois seulement. Mais il faut reconnaître que cette terminaison favorable est loin d'être la règle. Autant le traitement spécifique a de prise sur les manifestations méningitiques du début, autant son action est douteuse et incomplète la plupart du temps sur les paralysies médullaires confirmées. D'ailleurs le criterium offert par les résultats du traitement ne saurait avoir ici de valeur absolue, car on sait que certaines myélites graves étrangères à la syphilis, présentant de grandes analogies cliniques avec les précédentes, peuvent guérir spontanément.

Les *variations d'intensité* présentées par les symptômes paralytiques ont paru à certains auteurs caractéristiques de la syphilis, en ce sens qu'elles cadrent bien avec celles du processus d'infiltration démontrées par l'anatomie pathologique (Oppenheim). De fait les paraplégies de cet ordre présentent souvent dans leur marche des changements remarquables. On peut voir la force musculaire varier pour ainsi dire d'un jour à l'autre dans un membre paralysé. Après une phase d'amélioration, la rachialgie peut se montrer de nouveau avec la faiblesse musculaire. Siemerling a observé des *oscillations* remarquables dans l'état des *réflexes rotuliens*, qui, exagérés un jour, disparaissaient le lendemain pour se montrer de nouveau ensuite. Nul doute d'ailleurs que le traitement spécifique, s'il est rarement couronné de succès complet, n'ait une influence prépondérante sur ces variations, qui cessent de se produire lorsque l'affection date de plusieurs mois et que la contracture spasmodique est définitivement établie.

Quoi qu'il en soit, et dans une proportion qui équivaut au moins aux trois quarts des cas, l'affection passe à l'état chronique sous forme de *paraplégie spasmodique* accompagnée de troubles de la miction.

Les *fonctions cérébrales* sont ici respectées la plupart du temps. Toutefois on a noté la participation de certains nerfs crâniens : paralysies plus ou moins complètes de la troisième et de la sixième paire en particulier — altérations papillaires analogues à celles que l'on constate dans la syphilis cérébrale — ou bien des anomalies pupillaires, telles que l'inégalité des deux pupilles, l'abolition des réflexes lumineux, dont Babinski a montré l'importance dans la syphilis des centres nerveux. En interrogeant les malades, on apprend qu'ils ont eu autrefois de la diplopie, du strabisme, en même temps que des céphalées violentes. Ces symptômes remontent en effet souvent aux premières phases de l'affection : leur recherche ne devra pas être négligée; car nous savons que les

lésions dans la syphilis sont souvent à la fois cérébro-spinales, et l'on peut tirer de cette enquête d'utiles renseignements pour le diagnostic.

La méningo-myélite syphilitique aboutit dans les cas les plus nombreux à une infirmité incurable, compatible avec l'existence; mais assez souvent elle se termine par la mort. Les escarres de décubitus, qui s'observent dans les formes sévères, et l'infection des voies urinaires, sont généralement les complications ultimes auxquelles les malades succombent, parfois après une série d'améliorations et de rechutes successives, et au bout d'un temps relativement long (trois ans dans un cas de Lancereaux).

b) **Paraplégie spasmodique syphilitique (forme d'Erb).** — Cette variété de paraplégie s'écarte de la précédente par deux caractères principaux. En premier lieu, les manifestations prémonitoires que nous avons considérées comme liées à la méningite spinale font défaut; il semble que la moelle soit touchée primitivement. D'autre part, le développement de la maladie est lent et progressif et elle s'accuse plutôt comme un état spasmodique des membres inférieurs que comme une paraplégie motrice au sens exact du mot. On pourrait dire qu'il s'agit là d'une forme de *tabes spasmodique.* Son pronostic *quoad vitam* est toujours bénin. Le professeur Erb, dans une note publiée il y a quelques années, appelait l'attention sur ces formes communes de paraplégie syphilitique, auxquelles il proposait de réserver le nom de *paralysie spinale syphilitique*[1]. Voici, d'après l'auteur, quel serait le tableau clinique de cette affection, dans ses grandes lignes au moins.

Elle débute à une époque peu éloignée de l'accident initial, parfois dans la première année de l'infection; la majorité des cas se montre dans le cours des trois premières années. Sur 25 cas personnels, 4 fois seulement Erb a observé cette complication après la neuvième année.

La maladie s'établit *progressivement* dans le cours de plusieurs semaines à plusieurs mois, parfois même de plusieurs années. Elle est annoncée par de légères douleurs, des engourdissements dans les membres inférieurs, une sensation de fatigue, de brisement des jambes, qui s'accompagne de faiblesse passagère. Les phénomènes les plus significatifs à ce moment s'observent du côté de la vessie. La faiblesse du sphincter vésical se montre presque toujours dès le début. Dans quelques cas elle existe seule pendant longtemps, et peut donner le change pour une affection urinaire. P. Marie a fait observer qu'il s'agit, dans l'espèce, d'envie impérieuse d'uriner, à laquelle le malade ne peut résister, et non d'incontinence vraie du sphincter. La même remarque s'applique aux fonctions rectales.

Plus tard, un symptôme nouveau apparaît, d'abord d'une façon transitoire : c'est la *rigidité spasmodique* des membres inférieurs. Elle devient évidente dans la marche un peu prolongée. Finalement elle se constitue définitivement, et le malade présente au grand complet le tableau de la démarche spasmodique.

Au repos, *la tonicité permanente des muscles n'est généralement pas en rapport avec le degré apparent du spasme dans la marche.* Mais, par contre, les réflexes rotuliens sont exaltés au plus haut degré, et l'on provoque facilement une trépidation épileptoïde du pied très intense. Erb voit là une opposition assez particulière et comme une contradiction entre l'état des réflexes d'une part et la flaccidité relative des muscles d'autre part.

La *force musculaire* des membres inférieurs est généralement considérable,

(1) Erb. Ueber syphilitische Spinal-Paralysie. *Neurol. Centralblatt*, 1891, n° 6.

si bien que la gêne de la marche doit être considérée comme la conséquence du spasme plutôt que d'une paralysie à proprement parler. Dans quelques cas, il existe une faiblesse musculaire plus ou moins prononcée, mais toujours passagère, et jamais les malades ne prennent le lit d'une façon définitive.

P. Marie[1] a complété la description d'Erb en analysant de près les troubles moteurs, et mis en lumière quelques particularités qui contribuent à bien mettre en relief l'autonomie de ce type clinique. Ainsi il existe une paralysie évidente *localisée aux muscles fléchisseurs* : la flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, la flexion dorsale du pied sont très affaiblies ; et cette paralysie contribue au moins autant que la contracture des extenseurs à gêner la marche. Les adducteurs de la cuisse sont conservés; cependant on peut écarter sans effort les deux cuisses l'une de l'autre, jusqu'à 7 ou 8 centimètres, malgré la résistance du sujet : ce qui paraît dû à la paralysie du pectiné.

Objectivement, la *sensibilité* est souvent normale ; ou bien il existe une légère hypoesthésie dans une région limitée du pied ou de la jambe, n'intéressant que tel ou tel mode de sensibilité. Par contre, les troubles subjectifs sont assez constants, sous forme d'engourdissements ou de fourmillements vers les extrémités.

Les escarres de décubitus, l'atrophie musculaire et les anomalies dans l'excitabilité électrique ont toujours fait défaut. Les membres supérieurs restent indemnes en général ; mais il n'est pas rare d'observer des troubles légers tels que paresthésies, affaiblissement musculaire dans les deux membres supérieurs ou dans un seul ; assez souvent les réflexes tendineux sont exagérés (P. Marie). Les paralysies dans le domaine des nerfs crâniens ne s'observent pas généralement ; les fonctions intellectuelles sont normales.

P. Marie insiste sur l'*émotivité exagérée* que présentent souvent ces malades, leur tendance au rire ou au pleurer spasmodique ; quelques-uns accusent une légère diminution de mémoire.

La paralysie spinale syphilitique tend à s'améliorer avec le temps et sous l'influence d'une thérapeutique énergique, dans la moitié des cas environ (Erb). On peut même obtenir la guérison complète avec retour des fonctions génitales, disparition des troubles urinaires. Souvent aussi la maladie reste stationnaire en dépit du traitement.

Il ne semble pas d'ailleurs que le syndrome clinique isolé par Erb réponde, au point de vue anatomique, à un type univoque. Pour un certain nombre de faits, il s'agit d'une myélite transverse partielle. Telle était la première hypothèse d'Erb, qui, au début, et en l'absence d'autopsie démonstrative, avait tendance à rapporter l'affection au processus méningo-vasculaire habituel à la syphilis, et pensait qu'elle devait avoir pour origine un foyer dorsal ou dorso-lombaire intéressant la région postéro-latérale de la moelle. Nous avons vu que Nonne admettait, pour une autre série de faits, que la lésion consistait en une sclérose combinée systématique, directement produite par le poison syphilitique.

c) **Myélites syphilitiques aiguës.** — Ce n'est que depuis une date relativement récente que ces myélites graves ont pris la place qui leur revient légitimement dans l'histoire des complications nerveuses de la vérole. Pendant longtemps, les observateurs n'ont pu se résoudre à considérer comme telles les inflammations et les ramollissements aigus de la moelle. On admettait les

(1) P. Marie. *Soc. de biol.*, 14 février 1902, C. R. p. 115.

paraplégies chroniques dues aux exostoses ou aux tumeurs gommeuses; mais les myélites aiguës étaient envisagées comme des complications fortuites, et leur apparition habituelle dans les premières périodes de l'infection spécifique a plutôt contribué à les faire rejeter hors du domaine de la vérole, jusqu'à l'époque où l'on a cessé de regarder les localisations viscérales comme l'apanage exclusif de la syphilis tertiaire.

Broadbent raconte à ce sujet que, en 1859, Ricord et Trousseau observèrent à Paris deux jeunes gens qui, en pleine période secondaire, eurent une paraplégie rapidement mortelle. L'autopsie montra, dans les deux cas, une inflammation générale de la moelle qui, en outre, était ramollie. Ricord n'osa point porter le diagnostic de myélite syphilitique, bien qu'il connût déjà des cas semblables. En 1874, Hayem publie deux observations remarquables de myélite centrale aiguë suivies d'un examen histologique très détaillé. Un de ses malades était porteur d'une éruption presque sûrement syphilitique; et l'auteur fait remarquer l'influence possible de la syphilis. Julliard observe deux myélites aiguës chez des syphilitiques (1879), et l'examen histologique de Pierret conclut à la nature spécifique de la maladie dans les deux cas. Viennent ensuite les deux observations de Déjerine (*Revue de médecine*, 1884); puis les faits se multiplient de tous côtés (Gilbert et Lion, Baudouin, Siemerling, Lamy, Goldflam, Sottas, etc.) et les examens histologiques plus complets démontrent la présence de lésions spécifiques dans les vaisseaux, ou d'infiltrations gommeuses diffuses. L'accord n'est cependant point encore aujourd'hui, à vrai dire, unanime sur ce point. Erb se demande si les paraplégies graves à marche rapide, qui s'accompagnent d'anesthésie profonde et d'escarres de décubitus, appartiennent bien à la syphilis. Joffroy[1] reconnaît que la syphilis n'est pas rare dans les antécédents des individus atteints de myélite aiguë, mais il déclare que les lésions anatomiques, jusqu'ici rencontrées, n'ont point les caractères des lésions spécifiques. Il est possible, dit-il, que la syphilis joue seulement ici une cause prédisposante, et l'on pourrait ouvrir à ce sujet une discussion analogue à celle dont le tabes est l'objet.

C'est également sous la *forme paraplégique* que ces myélites aiguës évoluent le plus souvent. Le *début* en est *rapide*; il peut même avoir lieu d'une façon *soudaine*. A peine quelques prodromes peu significatifs annoncent-ils la paraplégie à brève échéance : engourdissement, lourdeur des membres inférieurs; phénomènes qui, selon Lancereaux, traduiraient l'état d'ischémie de la moelle. Parfois le premier accident est un trouble de la vessie; et l'on a vu la maladie débuter par une rétention d'urine durant quarante-huit heures sans autre symptôme (Souques, *in* thèse Lamy). La paraplégie, en quelques heures, devient absolue; parfois elle est subite, *apoplectiforme*, comme dans l'hématomyélie : le malade s'affaisse sans perte de connaissance.

La plupart des observations font mention de troubles de la *sensibilité* beaucoup plus importants que dans les formes chroniques de paraplégie syphilitique. L'*anesthésie* peut être absolue sur les membres inférieurs et la partie inférieure du tronc : parfois elle s'est montrée limitée à un côté, plus ou moins complète. L'*excitabilité électrique* des muscles paralysés peut être abolie (Déjerine) ou fortement diminuée (Julliard), mais il n'y a là rien de constant. Les *réflexes tendineux*, considérablement affaiblis ou même absents dans les premiers jours,

(1) *Leçon clinique faite à la Salpêtrière en* 1892 (inédite).

peuvent reparaître et s'exalter dans la suite ; d'autres fois ils restent abolis jusqu'à la fin, et les muscles présentent à la palpation une flaccidité complète.

D'une façon constante *la vessie et le rectum sont paralysés*. L'inertie vésicale donne lieu à la rétention ou à la fausse incontinence avec miction par regorgement ; et le cathétérisme, souvent nécessaire, est une source d'accidents infectieux redoutables, qui peuvent être provoqués ici avec la plus grande facilité. Mais ce qui donne avant tout à cette variété de paralysie syphilitique un caractère de haute gravité, c'est l'apparition précoce de vastes *escarres de décubitus*, occupant non seulement la région du sacrum, mais les fesses, les trochanters, les talons, les genoux, etc.

Avec la chute des escarres se produisent de vastes décollements, des suppurations interminables, qui sont encore une menace permanente d'infection purulente. La couche thermique marque alors les grandes oscillations de la pyohémie ; la langue se sèche, les fonctions digestives sont atteintes, une diarrhée incoercible se déclare, on constate des signes de broncho-pneumonie, et le malade finit par succomber dans le marasme.

La mort survient en moyenne dans l'espace de quatre à huit semaines, quelquefois beaucoup plus tôt (huit jours, Déjerine ; trois jours, Sottas).

La terminaison fatale peut se produire par un mécanisme différent. Nous avons observé un cas dans lequel la *mort subite* eut lieu au bout de quelques jours, en l'absence d'accidents septicémiques : l'autopsie n'en donna d'autre explication satisfaisante que la présence de lésions vasculaires importantes dans la région bulbaire. Sottas a fait la même constatation à l'autopsie d'un sujet qui succomba dans le coma 60 heures après le début de la paraplégie. On peut admettre que l'*ischémie bulbaire* a eu ici au moins une part dans le mécanisme de la mort.

Dans quelques cas heureux, mais bien rares, la terminaison fatale peut être évitée : on obtient la cicatrisation des escarres à force de soins antiseptiques ; la désinfection des voies urinaires est favorisée par des lavages vésicaux : on voit alors les accidents septiques généraux s'amender. La paraplégie peut passer à l'état chronique, et évoluer comme les précédentes. On a même signalé la guérison complète, contre toute attente, de semblables paraplégies, en dépit des troubles trophiques les plus menaçants. Malgré la grande rareté du succès thérapeutique on doit donc intervenir d'une façon énergique, tant par la médication spécifique que par les soins extrinsèques que réclame l'état du sujet.

VARIÉTÉS CLINIQUES

Le tableau clinique est assez uniforme dans la paraplégie spasmodique d'Erb et dans les grandes paraplégies à marche rapide. Il peut être beaucoup plus varié dans la myélite transverse chronique : suivant le siège en hauteur, suivant la plus ou moins grande extension des lésions — suivant que la méningo-myélite existe seule ou est associée à des troubles cérébraux, — suivant enfin que la lésion consiste en infiltration diffuse de la moelle ou en tumeur gommeuse exerçant une compression à sa surface. Nous décrirons des formes *spinales* et *cérébro-spinales*.

Formes spinales. *Syndrome de Brown-Séquard.* — Lorsque la lésion est limitée rigoureusement à une moitié de la moelle, on constate dans toute sa

pureté le *syndrome de Brown-Séquard* (hémiparaplégie et hémianesthésie croisée). Nous avons dit que ce syndrome à l'état d'ébauche était pour ainsi dire de règle dans la myélite transverse syphilitique. Les observations où il s'est montré au grand complet sont assez rares, et on peut les compter. Le cas de Charcot et Gombault en est un exemple très net; depuis, Armstrong, Brissaud, Piatot et Cestan, Brousse et Delteil[1] en ont fait connaître d'autres. Ainsi que l'a fait observer Brissaud, dans les faits de ce genre, l'anesthésie qui intéresse le membre non paralysé porte sur les sensibilités douloureuse et thermique, mais respecte la sensibilité tactile : il y a là une dissociation de tout point semblable à celle qui caractérise la syringomyélie. Elle paraît bien faire partie intégrante du syndrome de Brown-Séquard, mais n'est nullement spéciale à la syphilis.

Dans un cas déjà signalé de Hanot et Meunier, et dans un autre de Brissaud, le tableau clinique a pu être interprété comme syndrome de Brown-Séquard bilatéral : l'autopsie, dans le premier, fit découvrir deux gommes intra-spinales occupant symétriquement la région dorsale supérieure. Le fait de Charcot et Gombault peut être rapporté aussi à une gomme spinale cicatrisée. Toutefois il ne faudrait pas croire que le syndrome de Brown-Séquard fût toujours en rapport avec la présence d'une tumeur gommeuse dans la moelle : témoin le fait de Piatot et Cestan, dans lequel la lésion consistait en un foyer de méningo-myélite.

Plus rarement encore ce syndrome doit-il être la conséquence d'une compression médullaire par une gomme méningée: car nous avons vu combien cette lésion était exceptionnelle. Toutefois lorsqu'il existe des symptômes de compression extrinsèque et notamment de lésion radiculaire aussi nets que dans le cas de Scherb[2], ce diagnostic peut être admis avec quelque vraisemblance. Il s'agit d'un syphilitique qui, six ans après le chancre, eut une paralysie du membre inférieur gauche, avec thermo-anesthésie droite remontant jusqu'au mamelon; il présentait en outre un rétrécissement de la pupille gauche et une amyotrophie des muscles intrinsèques de la main gauche. L'auteur admet avec beaucoup de vraisemblance une lésion de la partie antéro-latérale gauche de la moelle, au niveau de la première racine dorsale.

Variétés lombaire, cervicale. — Le niveau du foyer malade est la plupart du temps dorsal ou dorso-lombaire, avons-nous dit. Parfois il occupe le renflement *lombaire* ou la région *lombo-sacrée*; auquel cas la paralysie reste flasque, les muscles s'atrophient vite et les troubles trophiques sont très marqués. Lorsque la région *cervicale* est envahie, on observe la paralysie des quatre membres (Weidner, Büttersack, Hoppe), des douleurs cervicales, scapulaires; une anesthésie remontant jusqu'à la partie supérieure du thorax. La mort peut résulter de la paralysie du diaphragme. On peut ici aussi observer le syndrome de Brown-Séquard, sous forme d'*hémiplégie spinale*. Nous en avons rapporté un exemple dans notre thèse.

Formes amyotrophiques. — Certaines amyotrophies d'origine spinale ont pu être regardées comme une conséquence directe de la syphilis. Il s'agit ici, non d'amyotrophies venant compliquer les paralysies spécifiques, mais d'atrophies

(1) CHARCOT et GOMBAULT. *Arch. de physiol.*, 1873. — ARMSTRONG. *Medical Record*, 1892. — BRISSAUD. *Leçons sur les mal. nerv.*, 1895. — PIATOT et CESTAN. *Ann. de dermatol. et de syph.*, p. 715, 1897. — BROUSSE et ARDIN-DELTEIL. Congrès de médecine. Montpellier, 1898.
(2) SCHERB. *Revue neurol.*, 1899, p. 646.

musculaires primitives évoluant d'une façon analogue aux *poliomyélites*. Déjerine, Eisenlohr, Lévy [1] en ont fait connaître des exemples. Rumpf a vu une poliomyélite antérieure à marche subaiguë se développer chez un jeune homme atteint de syphilis depuis neuf ans : le traitement spécifique amena une amélioration notable. G. Lion [2] a fait connaître un cas d'atrophie musculaire du pied avec production de griffe et pied creux. Nous sommes encore mal fixés sur les lésions qui commandent ces atrophies musculaires. Raymond [3] a constaté des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse intéressant les cornes antérieures, dans un cas qui répondait cliniquement au type Aran-Duchenne. Schmaus a également trouvé, dans un cas d'amyotrophie du membre inférieur, des altérations de nécrose au niveau des cornes antérieures du renflement lombaire.

Formes cérébro-spinales. — Les cas dans lesquels la syphilis localise ses lésions à la fois sur la moelle et sur l'encéphale sont beaucoup plus nombreux que la clinique ne permet de le supposer. On a dit que la syphilis des centres nerveux était presque toujours une maladie *cérébro-spinale* : l'anatomie pathologique montre qu'il peut en être ainsi, alors même que les symptômes observés paraissaient se rapporter seulement à une affection du cerveau ou de la moelle.

Les plus fréquents parmi les faits de ce genre sont ceux dans lesquels les accidents cérébraux occupent la scène, et masquent par leur importance les phénomènes médullaires. Ainsi, dans un cas dû à Siemerling [4], la maladie fut caractérisée par de l'hémiplégie gauche, des attaques convulsives et de l'hémianopsie, en rapport avec des altérations cérébrales très étendues que l'autopsie démontra; seule une parésie du membre inférieur droit pouvait faire soupçonner que la moelle avait été touchée. Or celle-ci était le siège de lésions profondes (infiltrations méningées et vasculaires, foyers gommeux multiples). Dans un autre cas du même auteur, le tableau clinique se résume dans une paraplégie pure à évolution rapide; l'autopsie montre que les artères de la base du cerveau sont altérées. Nous avons rapporté plus haut l'observation de G. Lion qui, à l'autopsie d'un syphilitique mort d'accidents bulbaires rapides, découvrit une gomme de la moelle, qui n'avait donné lieu à aucun symptôme appréciable.

Cliniquement, les formes caractérisées de *syphilis cérébro-spinale* évoluent de façon différente suivant que la moelle et le cerveau sont touchés en même temps, ou au moins dans une même étape de la maladie — ou bien au contraire qu'un plus ou moins long intervalle sépare les deux ordres de manifestations. Les faits de la première catégorie sont de beaucoup les plus communs. Généralement les accidents cérébraux sont les premiers en date. Ils peuvent d'ailleurs être très variés (céphalées, paralysies oculaires, hémiplégies, attaques convulsives, état comateux, etc.). Puis la participation de la moelle se traduit par l'apparition d'une paraplégie, avec paralysie des sphincters par exemple. L'envahissement des centres nerveux a souvent lieu, dans ces cas, suivant une marche descendante. L'anatomie pathologique nous enseigne que le substratum de ce type clinique est le plus souvent la *méningite cérébro-spinale syphilitique*,

[1] Déjerine. *Arch. de physiol.*, 1876. — Eisenlohr. *Archiv f. Psych. u. Nerv.*, 1878. — Lévy. *Soc. des sc. méd. de Lyon*, 18 février 1900.
[2] G. Lion. *Soc. méd. des hôp.*, 28 février 1901.
[3] Raymond. *Soc. méd. des hôp.*, 3 février 1893.
[4] Siemerling. *Arch. f. Psychiatrie*, Bd. XXII, H. 1.

et en particulier la variété qui a son point de départ à la *base* de l'encéphale.

D'autres fois il s'agit de lésions disséminées comme au hasard sur un grand nombre de points de l'axe nerveux. Témoin le cas rapporté par Gilles de la Tourette et Hudelo [1], dans lequel, un mois après son chancre, le sujet présenta successivement : une paralysie faciale, des céphalées violentes, une hémiplégie puis une paraplégie. Témoin encore celui plus récent de Finkelnburg [2] : dans le courant de la première année de l'infection, il y eut deux hémiplégies successives, des céphalées violentes, de l'aphasie; le malade mourut avec des signes de paralysie bulbaire, et l'autopsie montra : des foyers de ramollissement dans le noyau lenticulaire, la protubérance — de la méningite cérébro-spinale — des lésions artérielles et veineuses disséminées à tout le névraxe.

Plus rarement la syphilis atteint la moelle d'abord; puis les accidents cérébraux n'apparaissent que plusieurs mois, plusieurs années plus tard (Charcot et Gombault). Nous avons été témoin nous-même d'une telle succession d'accidents dans un cas. Une femme, syphilitique avérée, eut d'abord une paraplégie qui disparut presque complètement après plusieurs mois : huit ans plus tard, elle eut des accidents encéphaliques de la plus haute gravité (paralysies oculaires, ictus apoplectiformes, troubles mentaux).

Pseudo-tabes syphilitique. — Dans un très petit nombre de cas, la syphilis cérébro-spinale réalise un tableau clinique plus ou moins analogue à celui du *tabes ataxique* : paralysies oculaires, douleurs irradiées, troubles vésicaux, incertitude de la marche. Généralement un examen attentif permet de mettre en lumière certaines particularités qui sont en dehors du tabes. Ainsi, dans une observation due à Fournier et Dieulafoy (*Ann. Dermatol.*, 1890), que les auteurs ont d'ailleurs eu soin d'intituler « accidents cérébro-spinaux de forme tabétique », il est fait mention d'une *parésie graduelle des membres inférieurs*, de douleurs n'offrant pas le type fulgurant : l'abolition du réflexe rotulien et un certain degré d'incoordination dans la marche donnaient à la maladie une fausse apparence de tabes. La même remarque s'applique à une observation semblable de Méplain (*Ann. Dermatol.*, 1885).

L'analogie entre les deux affections s'est montrée parfois beaucoup plus grande. Il a été publié dans ces dernières années en Allemagne quelques faits, dans lesquels le diagnostic de tabes véritable, porté du vivant des malades, a été infirmé par l'examen anatomique, lequel a révélé l'existence de lésions syphilitiques parfaitement caractérisées des centres nerveux (Oppenheim, Eisenlohr, Brasch, Ewald, Valentin) [3]. Le tableau clinique n'a pas toujours été d'ailleurs sans offrir quelques anomalies, de nature à faire naître des doutes au sujet du diagnostic porté. Dans l'observation de Brasch, le malade présente des troubles mentaux; dans celle d'Oppenheim, le traitement spécifique amène une amélioration considérable, et l'abolition des réflexes du genou fait place dans les derniers temps de la vie à une exagération considérable avec démarche spasmodique et trépidation épileptoïde du pied. Gajkiewicz a fait connaître une observation semblable.

(1) Gilles de la Tourette et Hudelo. *Annales de dermatol. et de syphiligr.*, n° 6, juin 1892.
(2) Finkelnburg. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.* Bd. XIX, 4 avril 1901, p. 257.
(3) Oppenheim. *Berl. klin. Woch.*, 1888. — Brasch. *Neurolog. Centralbl.*, 1891. — Ewald. *Berl. klin. Woch.*, 1893, n° 12. — Valentin, *Neurol. Centralbl.*, 1899, p. 45, 46.

[*H. Lamy.*]

Parmi les autres affections cérébro-spinales dont le tableau clinique peut être réalisé plus ou moins complètement par la syphilis des centres nerveux, citons encore la *sclérose latérale amyotrophique* et la *sclérose en plaques*. Pour la première, nous ne connaissons à cet égard que l'observation de Ballet (1). L'origine spécifique de la maladie fut corroborée par les résultats favorables du traitement antisyphilitique, argument d'une grande valeur, il faut en convenir, en pareil cas. Encore ce fait ressortirait-il à la syphilis cérébrale, car l'auteur conclut à une affection pseudo-bulbaire.

Le tremblement intentionnel, le nystagmus, rencontré chez quelques syphilitiques, a pu donner le change pour la *sclérose en plaques* (Mendel, Schuster). Le plus souvent, le tableau clinique ne présente que des analogies assez secondaires avec cette affection (Buchholz) (2). Pourtant Orlowski (3) a rapporté en détail l'observation d'une femme syphilitique, qui présenta, au moins pendant un certain temps, une sclérose en plaques typique; des troubles bulbaires se produisirent, qui cédèrent au traitement; puis la malade succomba avec une paraplégie absolue accompagnée d'anesthésie et de paralysie des sphincters. L'autopsie montra la présence dans les centres nerveux de plaques multiples de sclérose, différentes de la sclérose syphilitique habituelle, et l'absence de dégénération secondaire. En l'attente de nouvelles observations, on peut se demander ici s'il n'y a pas eu simple coïncidence de l'infection syphilitique et d'une sclérose en plaques banale; car jusqu'ici il paraît admis que la syphilis ne joue aucun rôle dans cette dernière affection (Nonne). D'ailleurs Thomas et Long (4) n'ont-ils pas montré que les deux formes de sclérose pouvaient coexister dans un même cas, chacune avec ses caractères propres?

Quant aux faits publiés par Bechterew (5) et Mark (6) sous le nom de *sclérose cérébro-spinale syphilitique* disséminée, ils se rapportent à des lésions syphilitiques communes et n'ont rien à voir au point de vue clinique avec la sclérose en plaques.

PRONOSTIC ET DIAGNOSTIC

Pronostic. — Il n'est certainement pas moins sombre pour les accidents médullaires que pour les complications cérébrales de la syphilis. La nature des lésions étant la même dans les deux cas, on peut même prévoir qu'elles doivent avoir des conséquences plus graves encore pour la moelle que pour le cerveau, étant donnés : le petit calibre de l'organe, l'importance de tous ses départements, l'absence de région indifférente, enfin la dépendance étroite de ses vaisseaux nourriciers et des méninges internes. Ici, pas de méningite sans altération concomitante des artères et des veines spinales : c'est là une règle presque absolue. Aussi des lésions nécrosiques irrémédiables accompagnent-elles presque fatalement au bout de peu de temps les processus les plus superficiels.

(1) Ballet. *Sem. méd.*, 21 novembre 1894.
(2) Buchholz. *Archiv f. Psych. u. Nervenkr.*, Bd. 32, 1899.
(3) Orlowski. *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 24 janvier 1897.
(4) Thomas et Long. *Soc. de biol.*, 7 octobre 1899.
(5) Bechterew. *Arch. f. Psychiatrie.* Bd. XXVIII, Hft. 3, 1896.
(6) Mark. *Rev. Neurol.* 1897, p. 356.

Les statistiques, dans leur ensemble, confirment ce que l'anatomie pathologique permet de prévoir à cet égard. La plupart indiquent une proportion de mortalité au moins égale, sinon supérieure à celle de la syphilis cérébrale; et une proportion de guérisons beaucoup plus restreinte que dans celle-ci. Gilbert et Lion indiquent une mortalité de 30 pour 100 contre 27 guérisons; Kuh donne un chiffre de plus de moitié moins élevé, aussi bien pour la mortalité que pour les guérisons; Sottas, sur 23 cas, observe 9 morts et 1 guérison.

Il est vrai de dire que toutes ces statistiques ne sont pas comparables entre elles. Kuh, par exemple, a surtout eu en vue la variété d'Erb, bénigne *quoad vitam*, mais rebelle entre toutes au traitement. Sottas a étudié des formes graves. Il semble qu'on pourrait, dès à présent, établir, au point de vue pronostic, les distinctions suivantes : bénignité des formes méningitiques pures, surtout des formes précoces lorsqu'elles sont traitées énergiquement dès le début — incurabilité fréquente des paralysies spinales chroniques ou subaiguës — gravité redoutable des grandes paraplégies accompagnées d'anesthésie complète, de relâchement des sphincters et d'escarres.

Diagnostic. — Les complications médullaires de la syphilis présentent-elles des caractères assez spéciaux pour qu'on puisse, en dehors de tout renseignement étiologique, les différencier des autres affections de la moelle? On ne saurait le prétendre, au moins pour la plupart d'entre elles. La moelle réagit d'une façon identique à un grand nombre de processus différents. Nul doute, d'ailleurs, que d'autres maladies chroniques que la syphilis n'y engendrent des lésions par un mécanisme fort semblable à celle-ci. Toutefois, quelques considérations générales applicables à la plupart des myélites spécifiques peuvent aider au diagnostic.

Dans un certain nombre de cas, les manifestations spinales sont précédées d'une phase de *méningite* assez typique; quelquefois cette phase est cérébro-spinale, et se caractérise par des céphalées, des paralysies oculaires et de la *rachialgie*. L'apyrexie est de règle. On se gardera bien de confondre, au grand préjudice des malades, ces manifestations d'une affection spinale commençante avec un simple lumbago, un rhumatisme vertébral, un torticolis. On attachera une grande valeur au caractère *nocturne* de la rachialgie dans certains cas.

Les paralysies spinales une fois établies, le diagnostic peut rester bien souvent en suspens lorsque les renseignements touchant la syphilis manquent; et l'on peut se demander si l'on n'est pas en présence d'une tout autre affection de la moelle.

La *myélite transverse* peut être réalisée, non seulement par la syphilis mais par la tuberculose, la blennorragie, et d'autres infections certainement encore que nous ignorons. Nous ne connaissons pas de signe différentiel ayant une valeur décisive, entre ces différentes myélites. L'action du traitement n'est qu'un moyen de diagnostic infidèle, car la myélite transverse syphilitique lui résiste souvent. La coexistence de symptômes du côté de l'encéphale et, en particulier, des nerfs crâniens, est un argument en faveur de la syphilis. Nous en dirons autant des anomalies pupillaires et, en particulier, du signe d'Argyll Robertson dont la présence à elle seule devrait faire songer à la syphilis (Babinski). Enfin Widal a montré que la présence de lymphocytes dans le liquide céphalo-rachidien était habituelle au cours de la méningo-myélite

syphilitique. Il serait intéressant de savoir s'il en est autrement dans les autres paraplégies. Dans tous les cas, ce caractère peut servir à éliminer la paraplégie hystérique, qui est parfois fort difficile à différencier des paraplégies de cause organique.

Le *tabes dorsal spasmodique* est peut-être, de toutes les myélopathies, celle dont la syphilis médullaire peut se rapprocher le plus, dans la variété décrite par Erb. En dehors de la notion des antécédents, le diagnostic peut être impossible à préciser. Rappelons toutefois ici les particularités que P. Marie a signalées dans cette variété de paraplégie syphilitique, notamment la systématisation de la paralysie aux fléchisseurs du membre inférieur, en opposition avec la conservation des muscles extenseurs.

On devra se souvenir que la *compression lente de la moelle* par une tumeur est très rarement le fait d'une gomme syphilitique, et que s'il existe des signes manifestes de tumeur extra-spinale, il faut plutôt songer à une affection d'une autre nature (carcinome, sarcome, etc.).

Enfin, les formes aiguës de la syphilis médullaire présentent de très grandes analogies avec les *myélites centrales aiguës*, ou les myélites aiguës dites *a frigore*, affections dont l'origine infectieuse n'est pas douteuse, mais dont l'agent pathogène nous est encore inconnu. Les difficultés du diagnostic sont d'autant plus grandes que la période prodromique de la syphilis médullaire fait ici souvent défaut. On ne saurait non plus se baser d'une façon certaine sur les résultats du traitement; car, d'une part, il peut être sans action sur ces myélites spécifiques, et, d'autre part, on sait que certaines myélites aiguës guérissent spontanément. La plupart du temps, il est vrai, ces accidents se produisent à une époque très voisine du début de l'infection syphilitique, ce qui peut simplifier la question; mais il serait illusoire de rechercher ici un caractère différentiel dans la physionomie propre de l'affection médullaire.

LOCALISATIONS CÉRÉBRO-SPINALES DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

Cerveau. — Les lésions de l'hérédo-syphilis atteignent les centres nerveux dans une proportion assez élevée (15 pour 100, Rumpf); on connaît aussi les complications cérébro-spinales de la syphilis héréditaire tardive. Nous retrouvons ici les mêmes variétés anatomiques, que dans la syphilis acquise : la pachyméningite, les gommes, l'artérite d'Heubner avec les ramollissements consécutifs.

La *multiplicité habituelle des lésions* caractériserait l'hérédo-syphilis (Rumpf). Témoin l'observation de Dowse (New-York, 1879), qui trouva, à l'autopsie d'une fille de dix ans, une symphyse méningo-cérébrale au niveau de la région pariétale, trois gommes de la convexité des hémisphères, les artères de la base sclérosées, les cinquième et septième paires nerveuses infiltrées. Même variété dans un cas de Graefe qui se rapporte à un enfant de deux ans : méningite avec atrophie des circonvolutions, ramollissement cérébral, atrophie des deuxième et troisième paires. Ces lésions spécifiques sont-elles congénitales ou se développent-elles pendant les premiers mois de la vie, il peut en résulter des anomalies liées au développement, telles que l'*hydrocéphalie* par gêne de la

circulation, l'*atrophie simple des circonvolutions* par insuffisance de nutrition, etc.

D'ailleurs l'observation démontre que la syphilis transmise héréditairement ne limite pour ainsi dire jamais aux centres nerveux les désordres anatomiques qu'elle engendre, comme cela a lieu parfois chez l'adulte. Non seulement les lésions spécifiques, à proprement parler, sont ici présentes dans la règle (hépatite, ostéites, syphilides cutanées), mais aussi les déformations d'ordre tératologique (crâniennes, dentaires, etc.) dont la vérole n'est que la cause indirecte.

Parmi les enfants hérédo-syphilitiques qui présentent à l'autopsie des lésions des centres nerveux, il en est qui, après avoir vécu de quelques jours à quelques semaines dans un état de débilité extrême, succombent sans avoir offert la moindre manifestation nerveuse. Chez d'autres, la mort a été précédée d'accidents cérébraux graves, et en particulier de *convulsions répétées.*

Parfois la santé est normale pendant les premiers mois, puis éclatent tout à coup, précédés ou accompagnés de manifestations syphilitiques extérieures, des phénomènes *analogues à ceux de la syphilis cérébrale de l'adulte.* Tel fut le cas chez une enfant de 15 mois observé par Chiari (1) : vers le 8e mois apparut une paralysie de l'oculo-moteur gauche, bientôt suivie d'une paralysie faciale droite, puis d'hémiplégie accompagnée d'accès épileptiformes. Dans un autre cas (Siemerling), le début des accidents fut marqué par un ictus suivi d'hémiplégie droite et de perte de la parole, à l'âge de 4 ans; plus tard l'enfant perdit la vue, devint sourde, présenta des attaques épileptiformes, des paralysies multiples des nerfs cérébraux, et succomba à l'âge de 12 ans. L'autopsie montra une néoplasie très étendue de la base, englobant les vaisseaux, les nerfs cérébraux, se prolongeant sur la protubérance et le bulbe (2).

Dans une observation de Mendel, on note : à 3 ans, strabisme apparu subitement; plus tard (9 ans) surviennent des troubles intellectuels; à 15 ans, des hallucinations et du délire; finalement l'enfant tombe dans une imbécillité apathique, et meurt à la suite de convulsions épileptiques.

Chez les enfants qui survivent avec de tels accidents, les *fonctions intellectuelles* sont compromises d'une façon constante. On observe tous les degrés, depuis la déchéance légère jusqu'à l'*idiotie* et l'*imbécillité* (Fournier).

On a vu l'idiotie se développer rapidement, en quelques mois, chez des enfants dont les fonctions intellectuelles jusque-là étaient normales. Il s'agit plutôt en pareil cas de démence rapide, associée à des symptômes cérébraux graves, qui aboutissent presque fatalement à la mort (3).

Il est possible que la syphilis héréditaire joue un rôle dans les arrêts de développement qui intéressent les centres et les conducteurs du mouvement, et qui se traduisent principalement par de la *rigidité des membres.* Peut-être n'agit-elle là que d'une façon indirecte en provoquant la naissance avant terme (maladie de Little). Dans un cas d'Hoffmann, la rigidité spasmodique apparut tardivement (12 ans). Quelle est la part de la syphilis dans cette variété de tabes spasmodique? On ne saurait la préciser actuellement.

La syphilis cérébrale héréditaire peut apparaître d'une façon beaucoup plus tardive que dans les observations précédentes : à 10 ans, dans le cas de Dowse,

(1) CHIARI. *Wiener med. Wochenschr.*, 1881.
(2) SIEMERLING. *Arch. f. Psych., u. Nervenkr.*, Bd. XXI, Hft. 1.
(3) FOURNIER. *La Syphilis héréditaire tardive.* Paris, 1886.

à 12 ans dans un de Bury (*Brain*, 1883), à 26 ans dans l'observation de Ganzinotty et Étienne [1], à 33 ans dans celle de Ljunggren [2].

Le *pronostic* est plus grave encore que celui de la syphilis cérébrale de l'adulte, non seulement du fait des perturbations apportées par la maladie au développement du cerveau, mais en raison même de la multiplicité des localisations qui paraît caractériser la forme héréditaire.

Moelle épinière. — Jusqu'à ces dernières années, les documents sur cette question étaient fort peu nombreux. Gasne [3] en a fait une étude complète et a montré qu'en réalité, les lésions spinales de l'hérédo-syphilis étaient très communes : il faut, pour s'en convaincre, examiner les moelles des fœtus issus de mères syphilitiques. Nous connaissons aussi actuellement des faits incontestables de syphilis héréditaire tardive (Fournier, Gilles de la Tourette et Durante).

Le point de départ des altérations spinales peut être dans le squelette rachidien. C'est ainsi que Fournier rapporte un cas de paraplégie chez un enfant hérédo-syphilitique, due à une exostose vertébrale. Laschekewitz a observé, dans les mêmes conditions, une paralysie des quatre membres, due à une exostose de la 2e cervicale. On a rencontré la *gomme* méningée (Bartels); la *pachyméningite* a été notée par Jürgens chez un enfant de deux ans; par Gasne, chez deux fœtus. Dans deux cas de syphilis héréditaire tardive (8 ans, 12 ans), Siemerling et Böttinger constatent une méningo-myélite embryonnaire diffuse; Gasne fait la même observation chez six fœtus issus de mère syphilitique. La lésion est en tout point comparable à celle qu'on décrit chez l'adulte; les vaisseaux, artères et veines, sont intéressés d'une façon prédominante dans certains cas (Marfan, Gasne et Philippe). On ne trouve parfois, dans la moelle des nouveau-nés hérédo-syphilitiques, qu'une congestion vasculaire intense (Gasne) analogue à celle qui a été signalée dans d'autres organes (Hudelo). Rappelons enfin le cas de Potain, qui se rapporte à un enfant né avant terme : la moelle était transformée en un cordon fibreux homogène, dans lequel Cornil ne put trouver trace, au microscope, de fibres ou de cellules nerveuses.

Cliniquement, la maladie évolue le plus souvent comme une affection cérébro-spinale. Sauf dans la syphilis héréditaire tardive, il est rare que les troubles observés soient exclusivement spinaux. Ainsi dans les observations de Siemerling, de Böttinger, les symptômes cérébraux (troubles intellectuels, accès d'épilepsie, paralysies des membres avec contractures) occupent si bien la scène que la lésion médullaire est une découverte d'autopsie. D'autres fois le tableau est analogue à celui de la méningite cérébro-spinale de l'adulte : céphalée, paralysies des nerfs crâniens, douleurs irradiées, rigidité de la nuque, paralysies spasmodique des membres.

Enfin la syphilis héréditaire peut produire des paraplégies chroniques semblables à celles que nous avons décrites chez l'adulte : elles peuvent durer de longues années. Gilles de la Tourette et Durante en ont rapporté un cas chez un homme de 50 ans. L'affection remontait à l'enfance : une aggravation se produisit tout à coup, et le malade succomba. L'autopsie montra un foyer de myélite ancienne à la région dorsale supérieure, et des dégénérescences secondaires, suivant le mode habituel aux lésions transverses.

(1) Ganzinotty et Étienne. *Gaz. hebd.*, 1er septembre 1894.
(2) Ljunggren. *Ann. f. Dermatol. u. Syph.*, 1871.
(3) Gasne. *Localisations spinales de la syphilis héréditaire.* Thèse de Paris, 1897.

TRAITEMENT

Les complications nerveuses de la vérole exigent entre toutes un traitement *intensif* et *précoce*. Les chances de succès sont d'autant plus grandes que l'on intervient plus tôt. C'est ainsi que les accidents prémonitoires, les céphalées, les phénomènes méningitiques cèdent au traitement dans la grande majorité des cas, tandis que les symptômes ultérieurs, en relation avec la désorganisation plus ou moins profonde du tissu nerveux, sont beaucoup plus rebelles et parfois même ne sont nullement influencés.

En ce qui concerne la syphilis cérébrale confirmée, l'action de la thérapeutique se montre plus favorable, toutes choses égales d'ailleurs, dans l'épilepsie symptomatique, les paralysies isolées des nerfs crâniens; tandis qu'elle est beaucoup moins certaine dans les formes mentales, dans les hémiplégies d'origine vasculaire.

Au cas de lésion gommeuse corticale bien délimitée, si la thérapeutique médicale a complètement échoué, la question de l'intervention chirurgicale pourra se poser. Chez un malade observé par Friedländer et Schlesinger(¹), elle fut suivie de succès dans ces conditions. Dans un cas de Gajkiewicz(²) l'amélioration ne fut pas immédiate, mais la guérison put être achevée ensuite par le traitement spécifique. Il va de soi qu'avant de décider la trépanation, on devra préciser le diagnostic par tous les moyens possibles, sans excepter la radiographie, puisqu'elle paraît pouvoir donner des renseignements précieux dans les tumeurs cérébrales.

D'une façon générale, les lésions médullaires paraissent beaucoup moins accessibles au traitement antisyphilitique que celles qui atteignent le cerveau. En particulier, les paraplégies à développement rapide, accompagnées d'escarres de décubitus, résistent souvent à la médication la plus énergique. Le pronostic des méningites spinales est beaucoup plus favorable à cet égard.

On doit avoir recours au *traitement mixte*. Fournier donne la préférence au mode d'administration suivant : l'iodure de potassium à l'intérieur, à la dose moyenne de 5 grammes; le mercure en frictions de 5 à 10 grammes par jour, en augmentant progressivement. Ce traitement doit être continué longtemps; il ne doit même pas être abandonné définitivement lorsque la guérison a été obtenue. On aura soin de ménager des intervalles de repos et d'alterner les deux médications antisyphilitiques.

Depuis quelques années, on tend à donner la préférence aux injections sous-cutanées de préparations mercurielles, qui permettent de doser rigoureusement la quantité de mercure introduite dans l'organisme : huile grise, calomel en suspension dans l'huile, préparations solubles. Abadie a vanté les injections intra-veineuses de cyanure de mercure. Nous n'avons pas ici à insister sur la technique de ces méthodes et sur la discussion de leurs avantages respectifs. La syphilis des centres nerveux réclame le traitement des syphilis malignes les plus sévères; mais elle ne comporte à cet égard aucune indication spéciale; et c'est pour mémoire seulement que nous signalerons ici les tentatives d'intro-

(¹) FRIEDLÄNDER et SCHLESINGER. Société des médecins de Vienne, 21 janvier 1898.
(²) GAJKIEWICZ. *Gaz. Lekarska*. nos 2 et 3, 1895 — in *Rev. Neurologique*, 1896, p. 460.

duction directe des préparations mercurielles solubles au contact des centres nerveux par injection intra-arachnoïdienne. Cette méthode paraît avoir donné des résultats trop peu encourageants, et comporter trop de dangers pour pouvoir encore être conseillée.

Il est rigoureusement indiqué de placer les malades dans les meilleures conditions d'hygiène possible, de les soustraire à toute espèce de préoccupation morale, à tout travail physique ou intellectuel : autant de préceptes qui doivent être observés comme mesures préventives contre les accidents nerveux, par les syphilitiques qui y seraient prédisposés.

FIN DU TOME IX.

TABLE DES MATIÈRES

du tome IX

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

PREMIÈRE PARTIE

Maladies de l'hémisphère cérébral

PAR E. BRISSAUD ET A. SOUQUES

DEUXIEME PARTIE

Maladies du cervelet

PAR LOUIS TOLLEMER

MALADIES DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX, DES TUBERCULES QUADRIJUMEAUX, DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE ET DU BULBE RACHIDIEN

PAR GEORGES GUILLAIN

I. — Pathologie des pédoncules cérébraux.

III. — Pathologie de la protubérance annulaire.

IV. — Pathologie du bulbe.

DÉGÉNÉRATIONS SECONDAIRES

PAR P. MARIE ET GEORGES GUILLAIN

MALADIES INTRINSÈQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR PIERRE MARIE

MALADIES EXTRINSÈQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR GEORGES GUINON

MALADIES DES MÉNINGES

PAR GEORGES GUINON

SYPHILIS DES CENTRES NERVEUX

PAR HENRI LAMY



49 766. — Imprimerie LAHURE, rue de Fleurus, 9, Paris.



